Année 1974

122

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

SAINT-ANTOINE

THESE

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Denis CAMUS

NE LE 7 FEVRIER 1943 A CAMBRAI (NORD)

Presentée et soutenue publiquement le 1973

CONTRIBUTION A L ETUDE CLINIQUE
BIOLOGIQUE ET THERAPEUTIQUE DES ANEMIES HEMOLYTIQUES
AUTO IMMUNES (A PROPOS DE 45 OBSERVATIONS)

PRESIDENT : MONSIEUR DEBRAY, PROFESSEUR.

Editions de l'A.G.E.M.P.
8, Rue Dante - PARIS Ve

Année 1974 N°

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

SAINT-ANTOINE

THESE

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Denis CAMUS

NE LE 7 FEVRIER 1943 A CAMBRAI (NORD)

Presentée et soutenue publiquement le 1973

CONTRIBUTION A L ETUDE CLINIQUE BIOLOGIQUE ET THERAPEUTIQUE DES ANEMIES HEMOLYTIQUES AUTO IMMUNES (A PROPOS DE 45 OBSERVATIONS)

PRESIDENT : MONSIEUR DEBRAY, PROFESSEUR.

Editions de l'A.G.E.M.P.

8, Rue Dante - PARIS Ve

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

UNIVERSITE PARIS VI

FACULTE DE MEDECINE SAINT-ANTOINE

Professeurs titulaires

MM	ANDRE R.	Hématologie	MM.	HUGELIN A.	Physiologie
	BRISSAUD H.	Pédiatrie		LAPLANE R.	Pédiatrie
	BROCARD R.	Médecine		LE LORIER G.	Obstétrique
	CAROLI J.	Médecine		LOEPER J.	Médecine Expérimentale
	CATINAT J.	Cardiologie			Immunologie
	CERBONNET G.	Chirurgie		LOYGUE J.	Chirurgie
	CHALUT J.	Radiologie		MAROIS M.	Histologie
	CHERIGIE Ed.	Radiologie		MERGER R.	Obstétrique
	CHIGOT P.L.	Chirurgie Infantile		MILHAUD G.	Biophysique
	CONTAMIN Fr.	Neurologie		NICK J.	Neurologie
	CONTE M.	Médecine		ORCEL L.	Anatomie Pathologique
	DAGUET L.	Bactériologie		PERRAULT M.	Médecine
	DEBRAY J.	Médecine		POLONOVSKI Cl.	Pédiatrie
	DRY J.	Médecine		POLONOVSKI J.	Biochimie
	FLABEAU F,	Chirurgie		RICHET G.	Néphrologie
	GERBEAUX J.	Thérapeutique			
	GIRARD F.	Physiologie			
	GOSSET J.	Chirurgie			
	GOLVAN Y.Y.	Parasitologie			

Professeurs sans chaire

MM.	BRICOUT F.	Bactério-Virologie	MM.	LESTRADET H.	Pédiatrie
Mme	CHAPUT A.	Stomatologie		PICARD J.	Biochimie
M.	DUHAMEL G.	Hématologie		ROUX Ch.	Embryologie

Maîtres de Conférence

MM.	AKOUN G,	Médecine	MM.	HUGUIER M.	Chirurgie
Mme	ARON D.	Ophtalmologie		KRULIK M.	Médecine Générale
MM.	AMSTUTZ P.	Réanimation		LASFARGUES G.	Pédiatrie
	APOIL A	Orth. Traum.		LAUGIER A.	Radiologie
	ARDAILLOU R.	Physiologie		LEVY V'G.	Médecine
	ATTAL	Pédiatrie		MALAFOSSE M.	Chirurgie
	BAUX S.	Chirurgie		MENSCH B.	Biophysique
	BOURY G.	Chirurgie		MERY J. Ph.	Néphrologie
	CHEYMOL G.	Pharmacologie	Mme	MIGNON Fr.	Néphrologie
	CHOUARD Cl.	O.R.L.	MM	NAJMAN A.	Hématologie
	CLOAREC M.	Médecine		NICOLLE M.	Neurologie
Mme	COMBRISSON A.	Hématologie		OPOLON J.	Médecine
MM.	DECROIX G.	Pneumo-Phtisio		PAQUELIN Fr.	O.R.L.
	DELIGNE P.	Anesthesiologie		PISSARRO B.	Med. Préventive
	DOYON D.	Radiologiea		RAMPINI Cl	Biochimie

Maîtres de Conférence

MM. FONTAINE J.L.	Pédiatrie	MM. RICHARDET J.M.	Pédiatrie
FOUET P.	Thérapeutique	ROLAND J.	Anat. Pathol.
GAUTIER H.	Physiologie	SALAT J.	Obstétrique
GRUNER M.	Chirurgie Infantile	SALMON Ch.	Hématologie
GUILMET Cl.	Anesthésiologie	SANTARELLI J.	Obstétrique
GUIRAUDON G.	Anatomie	WARGON H.	Med. Expérim.
HERMAN D.	Médecine	WEINMANN S.	Biochimie
HUGUET Cl.	Chirurgie	WITCHITZ S.	Cardiologie

Enseignants Associés

M. ELIAKIS Em	Médecine légale

Enseignants Contractuels

M.C.A. M. KIRSCH F.	Physiologie biochimique

Chargés d'enseignement

MM. BENOIST	Rhumatologie	MM. DUNET	Endocrinologie
BRUEZIERE	Chirurgie Intantile	LOFFREDO	Obstétrique
CRISTOL	Cardiologie	SALOMON	Rhumatologie

Chargés d'enseignement

MM. CASASSUS	Cardiologie	MM. HIVET	Chirurgie
COUVREUR	Thérapeutique	MIGNOT	Neurologie
DES LAURIERS	Neurologie	SAUVAN	Cardiologie
GALLOUEDEC	Pneumologie	VANNIER	Pneumologie

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548022_0019

A mes parents,

A ma femme et à ma fille

A mon Maître, Monsieur le Doyen Jacques DEBRAY

Il m'a fait aimer l'hématologie et m'a fait apprécier

la juste valeur des contacts avec le malade.

Il m'a fait l'honneur d'accepter de présider cette thèse

Je lui témoigne ici mon profond respect et ma grande admiration.

A Monsieur le Professeur Agrégé Marcel KRULIK

Qui m'a aidé dans mes recherches et qui a bien

voulu corriger cette thèse

Au Docteur Bahman HABIBI ,

qui m'a aidé a classer les divers examens immuno-

hématologiques et qui m'a guidé pour la bibliographie.

Au Docteur Bohman HAPI

qui n'a aidé à classer

remarquables et qui

PLAN:

Introduction

Bref rappel historique

PREMIERE PARTIE : Ensemble de 45 observations

Critères de selection,

Formes secondaires et formes idiopathiques,

Sexe,

Age,

Etude clinique

Etude biologique:
- Hémogramme,
- Examens révélants une hémolyse
- Myélogramme
- Exploration isotopique
- Autres examens
- Examen immuno hématologique
- Recherche d'auto anticorps

Etiologie des formes secondaires
Traitement
Evolution :
- Classements
- Influence de la therapeutique

DEUXIEME PARTIE : Les 26 observations idiopathiques.

Séléction, Sexe,Age

Etude clinique

Etude biologique

Traitement

Evolution:
- Classements
- Influence de la thérapeutique,du type immuno hématolog
- Comparaison avec 34 cas de la série de R. ZITTOUN

CONCLUSION

SCHEMAS.

INTRODUCTION

Le but de ce travail a été d'étudier les cas d'anémie hémolytique auto-immune, appartenant à la statistique du service et observés de 1954 à 1973. Notre but a été d'étudier les caractéristiques cliniques, hématologiques, immunologiques, étiologiques et évolutives de cette variété d'anémie.

Nous avons étudié ces caractéristiques dans les formes idiopathiques et dans les formes secondaires. Nous nous sommes particulièrement attaché à l'étude des formes idiopathiques qui constituent une classe homogène.

oOo

BREF RAPPEL HISTORIQUE

- En I904 DONATH et LANDSTEINER démontrant le rôle d'une auto hémolysine dans la génèse de l'hémoglobinurie paroxystique à Frigore.
- Puis en I939 DAMESHEK et SCHWARTZ redécrivant des anémies hémolytiques à anticorps hémolysants
- En I945 Découverte du test à l'antiglobuline par COOMBS, MOURANT et RACE
- En I947 MORTON et PICKLES sensibilisent ce dernier test par l'action de la trypsine sur les globules rouges.
- En I947 STURGEON décrit l'élution.

Durant ces deux dernières dizaines d'années l'éluat a été testé contre un nombre croissant de globules rouges particuliers tels les différents ensembles de groupe sanguin.

- En 1941

de la Vil-

- En 1942

- En 1945

à Montcorp-

- Puis en

dans la vé

- En 1944

Durant c

un nombre

ensemble

PREMIERE PARTIE

Etude de l'ensemble des 45 observations d'anémie hémolytique auto immune

DEUXIÈME PARTIE

Étude de l'anaphie des 42 observations d'anémie

Hémolytiques avec ictère

CRITERES DE SELECTION

Répartition selon le sexe et l'age des observations.

L'etude suivante porte sur la totalité des observations comportant:

- Un test de Coombs direct positif:

  Dans un cas il est faiblement positif mais l'anémie est franchement hémolytique et de type acquis.

- Une anémie :

  Le taux de l'hémoglobine est inférieur à I2 g/I00ml ou 75 % dans 38 cas. 4 cas n'ont pas de dosage de l'hémoglobine mais leur numération montre moins de 2,5 Million d'hématies par millimètre cube et trois autres ne présentant pas d'anémie au moment de l'examen : 2 de ces cas ont présenté une anémie intense dans les années précedentes et dans le troisième cas cette anémie modérée peut être mise sur le compte d'une dégénérescence hépato-cellulaire.

Le caractère hémolytique de l'anémie n'est retrouvé que dans 34 cas: les observations sont parfois incomplètes tant sur le plan clinique que sur le plan biologique. Parmi celles-ci figurent des observations explorées en dehors d'un service hospitalier.

26 Observations sont idiopathiques , soit 57,8 %.

Aucun symptome particulier ne peut être retenu comme pouvant permettre de rattacher cette anémie hémolytique auto immune à une maladie tant au cours du premier examen qu'au cours de l'évolution.

Ces 26 malades ont été suivi pendant des temps variables allant

CRITERES DE SELECTION

Répartition selon le sexe et l'âge des observations.

L'étude suivante porte sur la totalité des observations comportant:

- Un test de Coomb direct positif:

Dans un cas il s'agit d'un test positif mais l'anémie est franchement hémolytique et de type acquis.

- Une anémie :

Le taux de l'hémoglobine est inférieur à 12 g/100ml ou 75 % dans 36 cas. Il n'est pas de chiffre de l'hémoglobine mais leur numération montre moins de 2,5 Million d'hématies par millimètre cube et trois autres ne présentent pas d'anémie au moment de l'examen : 2 de ces cas ont présenté une anémie intense dans les années précédentes et dans la troisième cas cette anémie modérée peut être mise sur le compte d'une déficience hépatocellulaire.

Le caractère hémolytique de l'anémie n'est retrouvé que dans 34 cas:

Les observations sont parfois incomplètes tant sur le plan clinique que sur le plan biologique. Parmi ceux-ci figurent des observations explorées au début d'un service hospitalier.

20 Observations sont indéterminées , soit 57,8 %.

Aucun symptôme particulier ne peut être retenu comme strictement particulier de rattacher cette anémie hémolytique sauf l'ictère à une maladie tant au cours du premier examen qu'au cours de l'évolution.

Cas 20 malades ont été suivi pendant des temps variables allant

jusqu'a I3 ans avec une moyenne de I9 observations sont secondaires soit 42,2 % .

Ces patients ont été suivis pendant un temps variable allant de quelques jours à près de I3 ans.

L'ensemble des 45 observations se repartit selon le sexe de la façon suivante:

I9 hommes soit 42,2 %

26 femmes soit 57,8 %

Pour les formes idiopathiques :

I3 hommes soit 50 %

I3 femmes soit 50 %

Pour les formes secondaires ou associées:

6 hommes soit 31,6 %

I3 femmes soit 68,4 %

La prédominance féminine est moins nette que dans d'autres travaux :

- I3 cas du Pr. Y. Carcassone

9 femmes sur I3 observations soit 69,2 % .

En ce qui concerne les formes idiopathiques la comparaison avec la publication de R. ZITTOUN :

24 femmes sur 34 observations soit 70,6% montre une discordance encore plus grande .

Pour l'âge,le groupe étudié ne comprend pas les premières années; la répartition va de 8 à 84 ans pour le début de la maladie. Le tableau de la répartition selon l'âge et le sexe montre une prédominance des formes survenant après 60 ans:

25 cas après 60 ans soit 55,6 % .

jusqu'à 13 ans avec une moyenne à
soit 42,2 % .
Ces patients ont été suivis pendan
de quelques jours à près de 13 ans
L'ensemble des 45 observations a r
façon suivante:

Le hommes	soit 42,2 %
2e femmes	soit 57,8 %

Pour les formes idiopathiques :

13 hommes	soit 50 %
13 femmes	soit 50 %

Pour les formes secondaires ou ass

8 hommes	soit 71,8 %
13 femmes	soit 64,4 %

La prédominance féminine est moins
- 13 cas du Pr. Y. Carcassonne
9 femmes sur 13 observations soit
En ce qui concerne les formes idiop
publication d P. ZITTOUN :
24 femmes sur 34 observations soit
plus grande .
Pour l'épilepsie prouvée étudiée ne comp
la répartition va de 1 à 84 ans pu
tableau de la répartition selon l'â
dominance des formes survenant
75 cas après 20 ans soit 55,8 % .

Un autre tableau répartit par groupe d'âge les anémies hémolytiques auto immunes idiopathiques d'une part et secondaires d'autre part .

Il n'y a que 5 cas de moins de 20 ans alors que chez l'enfant il existe un maximum de fréquence entre 0 et 4 ans avec une prédominance masculine très nette. A partir de 20 ans la répartition semble correspondre aux autres séries avec parfois un petit pic noté vers 40-50 ans et un pic très important à partir de 60 ans. Mais la courbe réelle rapportée au groupe de personnes survivantes du même age montrerait un pic plus important encore: par exemple il n'y a que 2 cas de début après 80 ans mais la fréquence est la même ou elle est supérieure dans ce groupe de gens octogénaires à celle du groupe de gens septuagénaires. Les formes symptomatiques et idiopathiques sont réparties de même en fonction de l'age sans que l'on puisse affirmer une prédominance d'un type particulier dans un groupe d'age particulier.

dans un groupe d'âge particulier.

que l'on puisse affirmer une prédominance d'un type
et idiopathiques sont réparties de même en fonction d
à celle du groupe de plus septuagénaires.Les formes
même ou elle est supérieure dans ce groupe de vers
Il n'y a que 2 cas de début après 80 ans mais la fréq
de même avec **montreralt** un pic plus important encore
faits la courbe réalis reporterée au groupe de personnes
vers 40-50 ans et un pic très important à partir du
semble correspondre aux autres séries avec parfois un
minance masculine très nette. A partir de 20 ans la
il existe un maximum de fréquence entre 0 et 4 ans et
Il n'y a que 5 cas de moins de 20 ans alors que cha
part.

lytiques avec immunis idiopathiques d'une part et secon

Un autre tableau **réparrit** par groupe d'âge les anémies

ETUDE CLINIQUE

Cette étude ne tient pas compte des signes particuliers propres à chaque étiologie. Elle tient seulement compte des signes cliniques en rapport avec l'anémie hémolytique auto-immune.

La pâleur est notée :

- dans 6 cas très intense, soit 13,3 %
  - . 3 c as idiopathiques : soit 11,5 %
  - . 3 cas symptomatiques, soit 15,8 %
- dans 14 cas intense : soit 31,1 %
  - . 9 cas idiopathiques, soit 34,6 %
  - . 5 cas symptomatiques, soit 26,3 %
- dans 25 cas elle n'est pas notée ou n'existe pas, soit 55,6 %
  - . 14 cas idiopathiques, soit 53,9 %
  - . 11 cas symptomatique, soit 57,9 %

Les signes fonctionnels sont :

- dans 6 cas très intenses : soit 13,3 %
  - . 3 cas idiopathiques, soit 11,5 %
  - . 3 cas symptomatiques, soit 15,8 %
- dans 21 cas intenses ou peu intenses, soit 46,7 %
  - . 13 cas idiopathiques, soit 50,0 %
  - . 8 cas symptomatiques, soit 42,1 %
- dans 18 cas non retrouvés, soit 40,0 %
  - . 10 cas idiopathiques, soit 38,5 %
  - . 8 cas symptomatiques, soit 42,1 %

L'ictère est :

dans 14 cas franc , généralisé soit 31,1 %

9 cas idiopathiques soit 34,6 %

5 cas secondaires soit 26,3 %

dans 16 cas réduit à un subictère

conjonctival soit 35,6 %

10 cas idiopathiques soit 38,5

6 cas symptomatiques soit 31,6 %

dans 15 cas non noté ou absent soit 33,3 %

7 cas idiopathiques soit 26,9 %

8 cas secondaires soit 42,1 %

La splénomégalie est :

dans 8 cas très importante ou supérieure à 4 cm sous le rebord

costal soit 17,8 %

5 cas idiopathiques soit 19,2 %

3 cas secondaires soit 15,8 %

dans 13 cas palpable ou allant jusqu' à 4 cm sous le rebord

costal soit 28,9 %

6 cas idiopathiques soit 23,1 %

7 cas secondaires soit 36,8 %

dans 24 cas absente soit 53,3 %

15 cas idiopathiques soit 57,7 %

9 cas secondaires soit 47,4 %

L'ictère est :

dans 14 cas franc , généralisé soit 31

9 cas idiopathiques soit 34

5 cas secondaires soit 28

dans 18 cas réduit à un subictère

conjonctival soit 35

10 cas idiopathiques soit 33

8 cas symptomatiques soit 31

dans 15 cas non noté ou absent soit 38

7 cas idiopathiques soit 28

8 cas secondaires soit 42

La splénomégalie est :

dans 8 cas très importante ou supérieure à 4 c

costal soit 12

5 cas idiopathiques soit 17

3 cas secondaires soit 15

dans 13 cas palpable ou allant jusqu'à 4 cm sous

costal soit 27

6 cas idiopathiques soit 29

7 cas secondaires soit 36

dans 24 cas absente soit 53

15 cas idiopathiques soit 57

9 cas secondaires soit 47

La couleur des urines est :

dans 2 cas très foncée	soit 4,4 %
2 cas idiopathiques	soit 7;7 %
dans 18 cas foncée	soit 40,0 %
10 cas idiopathiques	soit 38,5 %
8 cas secondaires	soit 42,1 %
dans 25 cas non notée	soit 55,6 %
14 cas idiopathiques	soit 53,8 %
11 cas secondaires	soit 57,9 %

Il existe des phénomènes vasomoteurs et colorés des extrémités lors des expositions au froid:

dans 2 cas	soit 4,4 %
2 cas idiopathiques	soit 7;7 %

Les signes cliniques ne permettent pas de trouver une prédominance d'une étiologie ou d'un groupe étiologique dans l'intensité de l'anémie .

L'ictère intense peut masquer un faible degré de palaur.

Les signes fonctionnels sont souvent marqués allant jusqu'au coma.

Ailleurs , ils sont moins marqués et ne sont pas toujours notés.

L'ictère est variable dans son intensité: simple subictère mieux observé à la conjonctive de l'oeil, ou ictère intense , généralisé.

Il est noté dans les deux tiers des observations et ne semble pas en rapport avec la maladie associée.

On ne peut pas dire de même pour la splénomégalie :

La couleur d [illegible]	β est :	
dans 2 cas sur [illegible]	Bb	soit 4,4 %
2 cas idiopathi [illegible]		soit 7,7 %
dans 1a cas fam [illegible]		soit 40,0 %
10 cas idiopathi [illegible]	;	soit 38,5 %
8 cas secondaire [illegible]		soit 42,1 %
dans 25 cas non [illegible]	Ba	soit 55,6 %
14 cas idiopathi [illegible]	a	soit 53,8 %
11 cas secondair [illegible]		soit 57,9 %

Il existe des pl[illegible] ménage vasomoteurs et colorés des extrémités
lors des exposit[illegible] ia au froid:

dans 2 cas	soit 4,4 %
2 cas idiopathi [illegible]	soit 7,7 %

[illegible] sienne olint [illegible] se ne permettant pas de trouver une prédominance
d'une étiologie [illegible] d'un groupe étiologiques dans l'intensité de
l'endocr[illegible].

L'ictère intens[illegible] peut masquer un subictère de palleur.

Les signes fonct[illegible] mmels sont souvent marqués allant jusqu'au
coma.

Ailleurs, ils son[illegible]t moins marqués et ne sont pas toujours notés.

L'ictère est variable dans son intensité: simple subictère mieux
observé à la conjonctive de l'oeil, ou ictère intense, généralisé.

Il est noté dans les deux tiers des observations et ne semble pas
en rapport avec la maladie associée.

On ne [illegible]t plus [illegible]re de même pour la splénomégalie :

11 cas idiopathiques	soit 42,3 %
10 cas symptomatiques	soit 52,6 %

La couleur des urines ne peut pas être un signe clinique majeur étant donnée la variabilité selon l'effort physique, l'alimentation et la thérapeutique médicamenteuse. D'ailleurs elle n'est pas mentionnée dans 25 cas.

Il est important de rechercher des phènomènes vaso moteurs et colorés des extremités au froid : doigts, orteils et même visage rouge violacé survenant dehors ou dans une pièce non chauffée de Novembre à Avril. Ces phénomènes vasculaires s'accompagnent de sensation d'engourdissement et de malhabilité manuelle. Les doigts peuvent devenir blancs. Ceci caracterise la maladie des agglutinines froides sur le plan clinique : 2 observations présentant ce type de symptôme.

Enfin sur le plan clinique les observations idiopathiques ne montrent que :

4 cas d'hépatomégalie de 2 à 6 cm sous le rebord costal

1 cas d'adénopathie mais petites et localisées

2 cas de signes articulaires mais ne pouvant être mis sur le compte d'une polyarthrite rhumatoïde ou d'un lupus érythémateux disséminé.

3 cas de signes cutanés divers dont I cas de psoriasis n'ayant pu être rattaché à un rhumatisme psoriasique.

10 cas symptomatiques	soit 52,6 %
11 cas idiopathiques	soit 42,3 %

La couleur des urines ne peut pas être un signe cl
étant donnés la variabilité selon l'effort physique,
tion et la thérapeutique médicamenteuse. D'ailleurs
cas mentionnés dans 25 cas.

Il est important de rechercher des phénomènes vasc
colorés des extrémités au froid : doigts, orteils et
rouge violacé survenant dehors ou dans une pièce non
Novembre à Avril. Ces phénomènes vasculaires s'accom
sensation d'engourdissement et de maladresse manuel
pouvant devenir blancs. Cecl caractérise la maladie
nines froides sur le plan clinique : 2 observations p
type de symptôme.

Enfin sur le plan clinique les observations idiop
montrent que :

4 cas d'hépatomégalie de 2 à 6 cm sous le rebord cos
1 cas d'adénomégalie inguinale
2 cas de signes articulaires mais ne pouvant être m
d'une polyarthrite rhumatoïde ou d'un lupus érythémat
3 cas de signes cutanés divers dont 1 cas de psoria
être rattaché à un rhumatisme psoriasique.

ETUDE BIOLOGIQUE

Hémogramme:

Le nombre de globules rouges par millimètre cube est :

dans 4 cas inférieure à 1 million soit 8,9 %

4 cas idiopathiques soit 15,4 %

dans 17 cas compris entre I et 2 millions soit 37,8 %

7 cas idiopathiques soit 26,9 %

10 cas symptomatiques soit 52,7 %

dans 12 cas compris entre 2 et 3 millions soit 26,7 %

8 cas idiopathiques soit 30,8 %

4 cas secondaires soit 21,0 %

dans 10 cas compris entre 3 et 4 million soit 22,2 %

5 cas idiopathiques soit 19,2 %

5 cas secondaires soit 26,3 %

dans I cas supérieure à 4 millions soit 2,2 %

1 cas idiopathique soit 3,8 %

dans 1 cas ce nombre est incomptable :

à cause de l'agglutination soit 2,2 %

1 cas idiopathique soit 3,8 %

L'hémoglobine est dosée dans 41 cas soit 91,1 %

La dosage est pondéral, exprimé en gramme pour 100 millilitres, d

25 cas qui se répartissent de la façon suivante :

12 cas inférieurs à 7,5 g/100 ml soit 29,3 %

4 cas idiopathiques soit 16,7 %

8 cas secondaires : soit 47,1 %

10 cas compris entre 7,5 et 12g/100 ml soit 24,4 %

6 cas idiopathiques soit 25,0 %

4 cas secondaires soit 23,5 %

3 cas superieurs à 12 g/100 ml soit 7,3 %

2 cas idiopathiques soit 8,3 %

1 cas secondaire soit 5,9 %

Le dosage est exprimé en pourcentage dans 16 cas:

10 cas inférieur à 50 % soit 24,4 %

7 cas idiopathiques soit 29,2 %

3 cas secondaires soit 17,6 %

6 cas compris entre 50 et 75 % soit 14,6 %

5 cas idiopathiques soit 20,8 %

1 cas secondaire soit 5,9 %

Le volume globulaire moyen est calculé dans 22 cas (il est exprimé en μ^3)

19 cas superieurs à 95 μ^3 soit 86,4 %

10 cas idiopathiques soit 90,9 %

9 cas symptomatiques soit 8I,8 %

3 cas compris entre 80 et 95 μ^3 soit 13,6 %

1 cas idiopathiques soit 9,1 %

2 cas symptomatiques soit 18,2 %

La teneur globulaire moyenne en hemoglobine est calculée 18 fois:

dans 11 cas elle est supérieure à 32 soit 61,1 %

6 cas idiopathiques soit 60,0 %

5 cas secondaires soit 62,5 %

soit 24,4 %

soit 25,0 %

soit 23,5 %

soit 7,3 %

soit 6,3 %

soit 5,9 %

soit 24,4 %

soit 29,2 %

soit 17,6 %

soit 14,8 %

soit 20,8 %

soit 5,9 %

(i) ont exprimé

soit 86,4 %

soit 70,0 %

soit 81,8 %

soit 18,6 %

soit 5,1 %

soit 18,2 %

ifoulées 1" fois:

soit 61,1 %

soit 80,0 %

soit 82,3 %

dans 5 cas elle est comprise entre 26 et 32 XX soit 27,8 %

3 cas idiopathiques soit 30,0 %

2 cas secondaires soit 25,0 %

dans 2 cas elle est inférieure à 26 XX soit 11,1 %

1 cas idiopathique soit 10,0 %

1 cas secondaire soit 12,5 %

La concentration globulaire moyenne en hémoglobine est

dans 6 cas inférieure à 31 % soit 31,6 %

3 cas idiopathiques soit 30,0 %

3 cas secondaires soit 33,3 %

dans 13 cas comprise entre 31 et 36 % soit 68,4 %

7 cas idiopathiques soit 70,0 %

6 cas secondaires soit 66,7 %

Il existe assez fréquemment des irrégularités de forme, de taille et de coloration des globules rouges

dans 5 cas la poïkilocytose est mentionnée

dans 2 cas la sphérocytose

dans 8 cas l'anisocytose

dans 4 cas la macrocytose

dans 4 cas la microcytose

dans 3 cas l'anisochromie et la polychromatophilie.

Les examens biologiques montrent aussi la grande variabilité dans l'intensité de l'anémie. Dans 4 cas la numération des globules rouges

dans 5 cas elle est comprise entre 20 et 72 % soit 72,7

3 cas idiopathiques soit 30,0

2 cas secondaires soit 25,0

dans 2 cas elle est inférieure à 20 % soit 11,1

1 cas idiopathique soit 10,0

1 cas secondaire soit 12,5

La concentration globulaire moyenne en hémoglobine est

dans 6 cas inférieure à 31 % soit 31,6

3 cas idiopathiques soit 30,0

4 cas secondaires soit 33,3

dans 13 cas comprise entre 31 et 36 % soit 68,4

7 cas idiopathiques soit 70,0

6 cas secondaires soit 66,7

Il existe souvent fréquemment des irrégularités de forme, de

et de coloration des globules rouges

dans 5 cas la poïkilocytose est marquée

dans 2 cas la sphérocytose

dans 4 cas l'anisocytose

dans 4 cas la macrocytose

dans 4 cas la microcytose

dans 3 cas l'anisochromie et la polychromatophilie.

Les examens biologiques montrent aussi la grande variabilité

l'intensité de l'ondmd . Dans 4 cas la numération des plaq

a montré moins de 1 million de globules rouges par millimètre cube avec un taux d'hémoglobine compris entre 16 et 22 % (dans un cas il n'a pas été noté) . L'évolution a pu être suivi pour 3 de ces cas : 1 décés, une guérison et 1 passage à la chronicité.

Souvent le dosage de l'hémoglobine montre une diminution moins nette que la numération des hématies ne fait penser: par exemple 1,5 M de globules rouges pour 6,2 g/100ml d'hémoglobine. C'est le fait d'une augmentation de volume des hématies (19 cas sur 22) supérieur à 95μ^3 .

La teneur globulaire moyenne en hémoglobine est augmentée mais moins que ce qu'on peut attendre. La concentration globulaire en hémoglobine est normale ou même diminuée parfois.

Cette maladie qui atteint éléctivement le globule rouge provoque sa détérioration. La fonction de transport d'oxygène se trouve perturbée parce que l'hémoglobine a du mal à être retenue dans le globule rouge comme l'atteste certaines appréciations manuscrites: poïkilocytose et anisocytose pour la taille et la forme, polychromatophilie et anisochromie pour la couleur.

Les leucocytes sont toujours comptés:

dans 8 cas ils sont inferieurs à 4.300/mm^3	soit 17,8 %
3 cas idiopathiques	soit 11,5 %
5 cas secondaires	soit 26,3 %
dans 22 cas entre 4.300 et 10.000/mm^3	soit 48,9 %
16 cas idiopathiques	soit 61,5 %
6 cas secondaires	soit 31,6 %
dans 9 cas entre 10.000 et 20.000/mm^3	soit 20,0 %
4 cas idiopathiques	soit 15,4 %
5 cas secondaires	soit 26,3 %

5 cas secondaires	soit 26,3 %
4 cas idiopathiques	soit 15,4 %
Dans 3 cas autres (13.000 et 21.000/mm^3)	soit 20,0 %
6 cas secondaires	soit 31,6 %
10 cas idiopathiques	soit 81,5 %
Dans 22 cas sur 3.200 et 13.000/mm^3	soit 47,7 %
5 cas secondaires	soit 20,3 %
7 cas idiopathiques	soit 11,5 %
Dans 8 cas ils sont inférieurs à 4.200/mm^3	soit 17,8 %

Les leucocytes sont toujours conservés:

chromatophilie et anisocytose pour la taille et la forme, polypoïkilocytose et microcytose pour le taille et la forme, polyglobulie rouge comme l'ictère cutanéo-muqueuses membranes: purement par quel'hémorragie a du mal à être retenue dans la se déshydratation. La fonction de transport d'oxygène se trouve également quelque peu diminuée. Le rendement glo-bulaire en hémoglobine est normale ou même diminuée parfois.

La teneur globulaire moyenne en hémoglobine est augmentée mais moins que ce que l'on peut attendre. La concentration globulaire supérieur à 95% .

fait d'une augmentation de volume des hématies (10 cas sur 22)

1,5 ‰ de globules rouges pour 6,2 g/100ml d'hémoglobine. C'est la

Souvent la dosage de l'hémoglobine montre une diminution moins nette que la numération des hématies ne fait penser: par exemple

1 décès, une guérison et 1 passage à la chronicité,

il n'a pas été noté) . L'évolution a pu être suivi pour 3 de ces cas :

avec un taux d'hémoglobine compris entre 10 et 22 % (dans un cas

a montré moins de 1 million de globules rouges par millimètre cube

dans 6 cas supérieurs à 20 000/mm^3 soit 13,3 %

3 cas idiopathiques soit 11,5 %

3 cas secondaires soit 15,8 %

La numération leucocytaire montre sept cas idiopathiques, dont 6 sont compris 10 000 et 21 000 éléments par millimetre cube, supérieurs à 10 000 /mm^3. Ceci est en relation avec une réaction médullaire : en effet il existe dans ces 7 cas une erythroblastose périphérique ou une myélémie ou une réticulocytose supérieure à 500 000/mm^3 ou l'association de ces signes.

La formule leucocytaire permet de calculer le nombre de lymphocytes par millimetre cube. Ceci donne:

- dans 3 cas moins de 500/mm^3 soit 7,3 %

3 cas secondaires soit 15,8 %

dans 10 cas compris entre 500 et 1 500/mm^3 soit 24,4 %

8 cas idiopathiques soit 36,4 %

2 cas secondaires soit 10,5 %

dans 21 cas compris entre 1 500 et 4 000/mm^3 soit 51,2 %

12 cas idiopathiques soit 54,5 %

9 cas secondaires soit 47,4 %

dans 4 cas compris entre 4 000 et 10 000/mm^3 soit 9,8 %

2 cas idiopathiques soit 9,1 %

2 cas secondaires soit 10,5 %

dans 3 cas supérieur à 10 000/mm^3 soit 7,3 %

3 cas secondaires soit 15,8 %

dans 4 cas idiopathiques : formule non rapportée .

Pour les lymphocytes, leur chiffre est inférieur à 4 000/mm^3 dans 20 cas idiopathiques. Il est de 5.670/mm^3 et de 8.820/mm^3 dans

dans 8 cas supérieurs à 20 000/mm

à cas idiopathiques

à cas secondaires

[illegible] hyperleucocytoses monitr

sont compris 10 000 et 24 000 /[illegible]

supérieures à 10 000 /mm . Cela

médullaire : on efface il existe

périphérique ou une myélémie ou l

à 500 000/mm ou l'association d

Le formul- leucocytaire p.ex c.l.

ou milieu très aéré. Cela donne:

- dans à cas moins de 500/mm

à cas secondaires

dans 10 cas compris entre 500 et

à cas idiopathiques

2 cas secondaires

dans 24 cas compris entre 1 500

12 cas idiopathiques

9 cas secondaires

dans 4 cas compris entre 4 000 et

2 cas idiopathiques

2 cas secondaires

dans 3 cas supérieur à 10 000/mm

3 cas secondaires

dans 4 cas idiopathiques : formul

Pour les lymphocytes, leur chiff

20 cas idiopathiques. Il est ca

2 autres cas et non calculable dans les 4 derniers cas. Dans les 2 cas où il y a plus de 4 000 lymphocytes par mm^3 il n'y a pas d'adénopathie. Malheureusement ces deux malades n'ont pas été suivis.

- la présence d'érythoblastes dans le sang circulant est notée :

dans 14 cas	soit 31,1 %
9 cas idiopathiques	soit 34,6 %
5 cas secondaires	soit 26,3 %

- Une myélémie est notée

dans 21 cas	soit 46,7 %
8 cas idiopathiques	soit 30,8 %
13 cas symptomatiques	soit 68,4 %

L'érythroblastose périphérique et la myélémie sont assez fréquentes dans les anémies hémolytiques auto immunes comme dans toute anémie sévère d'origine extra médullaire. Une part des myélèmies est due à la maladie hématologique associée ou primitive.

- La numération de réticulocytes par mm^3 montre :

dans 9 cas moins de 100 000/mm^3	soit 23,7 %
3 cas idiopathiques	soit 15,8 %
6 cas secondaires	soit 31,6 %
dans 22 cas de 100 000 à 500 000/mm^3	soit 57,9 %
13 cas idiopathiques	soit 68,4 %
9 cas secondaires	soit 47,4 %
dans 7 cas supérieur à 500000/mm^3	soit 15,4 %
3 cas idiopathiques	soit 15,8 %
4 cas secondaires	soit 21,0 %

dans 7 cas idiopathiques le nombre n'est pas connu.

dans 7 cas idiopathiques : aucun cas connu.

4 cas secondaires soit 21,0 %

3 cas idiopathiques soit 15,8 %

dans 7 cas supérieur à 500000/mm soit 14,4 %

9 cas secondaires soit 47,4 %

13 cas idiopathiques soit 68,4 %

dans 22 cas de 100 000 à 500 000/mm soit 57,9 %

6 cas secondaires soit 31,6 %

3 cas idiopathiques soit 15,8 %

dans 9 cas moins de 100 000/mm soit 23,7 %

- la numération réticulocytaire par ml montre :

à la modalité thrombocytopénie associée ou primitive.

suivie d'origine autre médullaire. Une perf des myélomes est du

dans les anémies hémolytiques avec ictères comme dans toutes anémie

l'érythroblastose périphérique et la myélémie sont assez fréquentes

- la présence d'érythroblastes dans le sang circulant est notée :

dans 14 cas soit 73,7 %

9 cas idiopathiques soit 64,3 %

5 cas secondaires soit 26,3 %

- Une myélémie sur notée

dans 11 cas soit 40,7 %

8 cas idiopathiques soit 30,8 %

12 cas symptomatiques soit 85,4 %

d'authentique. Il s'agissait dans deux cas de deux malades n'ont pas été suivis.

2 cas où il y a plus de 4 ans l'hémocytologie est normale. Il n'y a pas

2 autres cas où le mon ciclouévrier dans les 4 dernières c s. Dans les

La réticulocytose, ramenée au nombre de réticulocytes pour un mm^3 de sang est supérieure à la normale (100 000/mm^3) dans 29 cas sur 38 (soit 76,3 %). Elle est énorme, supérieure à 500.000/mm^3 dans 7 cas (compris dans les 29 cas précédents) soit 18,4 %

- Les plaquettes sont comptés dans 42 observations:

dans 5 cas elles sont inférieures à 100 000 soit 11,9 %

3 cas idiopathiques soit 13,0 %

2 cas secondaires soit 10,5 %

dans 34 cas elles sont entre 100 et 450 000 soit 81,0 %

17 cas idiopathiques soit 73,9 %

17 cas secondaires soit 99,5 %

dans 3 cas supérieures à 450 000/mm^3 soit 7,1 %

3 cas · idiopathiques soit 13,0 %

dans 3 cas idiopathiques leur chiffre n'est pas connu

Autres examens sanguins révélant une hémolyse :

- la bilirubine libre ou bilirubine indirecte est:

dans 27 cas supérieure à 8 mg/litre soit 93,1 %

15 cas idiopathiques soit 88,2 %

12 cas secondaires soit 100;0 %

dans 2 cas inférieure ou égale à 8 mg/l soit 6,9 %

2 cas idiopathiques soit 11,8 %

dans 16 cas non connue

9 cas idiopathiques

7 cas secondaires

La bilirubine libre, non conjuguée ou indirecte est élevée dans 92,9 % des cas (27 cas sur 29).

Une ou inutilisée est lavée dans

- Le fer sérique est

dans 16 cas supérieur à 130 /100 ml soit 55,2 %

9 cas idiopathiques soit 64,3 %

7 cas secondaires soit 46,7 %

dans 7 cas compris entre 80 et 130 /100ml soit 24,1 %

4 cas idiopathiques soit 28,6 %

3 cas secondaires soit 20,0 %

dans 6 cas inférieur à 80 /100ml soit 20,7 %

1 cas idiopathique soit 7,1 %

5 cas secondaires soit 33,3 %

dans 16 cas non connu

12 cas idiopathique

4 cas secondaire

Le fer sérique est élevé dans 16 cas sur 29 soit 55,2 %

- l'urobiline est

dans 11 cas notée 2 croix et 3 croix soit 45,8 %

5 cas idiopathiques soit 41,7 %

6 cas secondaires soit 50,0 %

dans 9 cas notée 1 croix ou traces soit 37,5 %

5 cas idiopathiques soit 41,7 %

4 cas secondaires soit 33,3 %

dans 4 cas recherchée mais absents soit 16,7 %

2 cas idiopathiques soit 16,6 %

2 cas secondaires soit 16,7 %

L'urobiline est présenté dans les urines dans 20 cas sur 24 soit 83,3 %

- l'haptoglobine est :

dans 9 cas inférieurs à 0,50 g/l soit 90 %

- La fièvre sérique est

dans 16 cas supérieur à 130 /100 ml soit 55,2

2 cas idiopathiques soit 84,2

2 cas secondaires soit 46,2

dans 2 cas comprris entre 80 et 130 /100ml soit 24,4

4 cas idiopathiques soit 21,8

3 cas secondaires soit 20,0

dans 8 cas inférieur à 80 /100ml soit 20,2

1 cas idiopathique soit 2,1 %

5 cas secondaires soit 33,3

dans 16 cas non connu

12 cas idiopathique

4 cas secondaire

La fièvre sérique est élevé dans 16 cas sur 29 soit 55,2

- L'urobiline est

dans 11 cas nulle 2 croix et 3 croix soit 45,3

5 cas idiopathiques soit 41,2

6 cas secondaires soit 50,0

dans 9 cas nulle 1 croix ou traces soit 72,5

5 cas idiopathiques soit 41,2

4 cas secondaires soit 33,3

dans 4 cas rechercher mais inconnue soit 16,2

2 cas idiopathiques soit 16,6

2 cas secondaires soit 16,2

L'urobiline est présente dans les urines dans 20 cas sur 24 soit

- L' hyperbilirubinémie est :

dans 2 cas inférieure à 0,50 m/l soit 20 %

5 cas idiopathiques soit 100 %

4 cas secondaires soit 80 %

dans 1 cas supérieure à 0,50g/l soit 10 %

1 cas secondaire soit 20 %

- la lactico deshydrogénase est élevée :

dans 4 cas

1 cas idiopathique

3 cas secondaires

Sur le plan des examens facilement réalisables on peut retenir une certaine fréquence en dehors de l'anémie:

- d'une augmentation de volume des hématies
- d'une teneur moyenne en hémoglobine moins augmentée
- d'une concentration moyenne en hémoglobine quasiment normale
- d'une anomalie de forme , de volume et surtout de couleur des hématies
- d'une érythroblastose périphérique et d'une myélémie
- d'une reticulocytose parfois tres importante
- d'une augmentation de la bilirubine libre
- de la présence d'urobiline dans les urines
- d'une chute de l'haptoglobine

Le fer sérique est moins fréquemment augmenté que ce qui est observé classiquement.

Le myelogramme :

est réalisé et chiffré dans 26 cas

13 cas idiopathiques

13 cas secondaires

- la richesse cellulaire des lames de moelle est :

dans 14 cas élévés soit 53,8 %

8 cas idiopathiques soit 80,0 %

6 cas secondaires soit 50,0 %

dans 8 cas normals soit 30,4 %

2 cas idiopathiques soit 20,0 %

6 cas secondaires soit 50,0 %

- Le taux des cellules de la lignée érythrocytaire est :

dans 1 cas inférieure à 8/100 soit 3,8 %

1 cas secondaire soit 7,7 %

dans 6 cas compris entre 8 et 30 cellules soit 23,1 %

1 cas idiopathique soit 7,7 %

5 cas secondaires soit 38,5 %

dans 3 cas compris entre 30 et 40/100 soit 11,5 %

3 cas idiopathiques soit 23,1 %

dans 16 cas supérieur à 40/100 soit 61,6 %

9 cas idiopathiques soit 69,2 %

7 cas secondaires soit 53,8 %

- Le taux des cellules de la lignée lymphocytaire est:

dans 5 cas inferieur à 3/100 soit 19,2 %

2 cas idiopathiques soit 15,4 %

3 cas secondaires soit 23,1 %

dans 18 cas de 3 à 17 cellules/100 soit 69,2 %

11 cas idiopathiques soit 84,6 %

7 cas secondaires soit 53,8 %

dans 1 cas de 18 à 39 cellules/100 soit 3,9 %

1 cas secondaire soit 7,7 %

dans 2 cas plus de 40 cellules/100 soit 7,7 %

2 cas secondaires soit 15,4 %

dans 14 cas élevés

9 cas idiopathiques

6 cas secondaires

dans 9 cas normaux

7 cas idiopathiques

6 cas secondaires

- Le taux des cellules du liqu

dans 1 cas inférieur à 3/100

1 cas secondaires

dans 6 cas compris entre 3 et 10

1 cas idiopathique

5 cas secondaires

dans 3 cas compris entre 30 et 40/

3 cas idiopathiques

dans 16 cas supérieur à 40/100

9 cas idiopathiques

7 cas secondaires

- Le taux des cellules du liqu

dans 5 cas inférieur à 5/100

2 cas idiopathiques

3 cas secondaires

dans 18 cas de 3 à 17 cellules/100

11 cas idiopathiques

7 cas secondaires

dans 1 cas de 18 à 30 cellules/100

1 cas secondaire

dans 2 cas plus de 42 cellules/10

2 cas secondaires

- les plasmocytes sont :

dans 24 cas compris entre 0 et 2/100 soit 92,3 %

13 cas idiopathiques soit 100,0 %

11 cas secondaires soit 84,6 %

dans 2 cas supérieurs à 2/100 soit 7,7 %

2 cas secondaires soit 15,4 %

Le myélogramme et la biopsie médullaire apportent deux ordres de renseignement:

- l'érythropoïèse est supérieure à 30 % dans 19 cas sur 26 soit 73,1 % (92,8 % des cas idiopathiques)
- la recherche d'une étiologie et en particulier d'une leucemie lymphoïde chronique avec envahissement médullaire:
  - pour 3 LLC le taux de la lignée lymphoïde est de 28, 69 et 82 %
  - pour 3 autres le taux est augmenté sans chiffre
  - il n'est pas mentionné d'examen de la moelle dans un cas de LLC

Le myélogramme permet une appréciation numérique sur un échantillon de moelle prélevé à un endroit donné et à un instant donné. On conçoit très bien que l'aiguille peut passer à coté des groupes cellulaires localisés.

La biopsie médullaire permet seulement une appréciation qualitative mais permet une étude des fibres conjonctives et de la trame osseuse.

Le prélevement porte toujours sur un lieu donné à un instant donné.

L'exploration isotopique

L'exploration isotopique permet le calcul de la demi vie des hématies marquées.

- Elle a été réalisée dans 10 cas:

- Les diagnostics sont :

dans 24 cas compris entre '

13 cas idiopa

11 cas secondaires

dans 2 cas supérieure à 2/3

2 cas secondaires

Le myélogramme est la plus

renseignement:

- L'hyperleucocytose est

26 soit 73,1 % (92,

- la recherche d'une

lymphocytose chronique

. pour 3 elle la taux

. pour 3 autres le

. il n'est pas mort

Le myélogramme permet une

ou moelle envahie par une autre

très bien que l'hémolyse p

localisée.

La biopsie médullaire perm

mais permet une étude des t

La prélèvement porte toujo

L'exploration isotopique

L'exploration hépatique

- Elle a été réalisée dans

dans 6 cas elle est inférieure à 10 jours soit 60,0 %

4 cas idiopathiques soit 57,1 %

2 cas secondaires soit 66,7 %

dans 4 cas elle est entre 10 et 22 jours soit 40,0 %

3 cas idiopathiques soit 42,9 %

1 cas secondaire soit 33,3 %

- le lieu de séquestration est :

dans 4 cas splénique pur soit 40,0 %

3 cas idiopathiques soit 42,9 %

1 cas secondaire soit 33,3 %

dans 4 cas splénique predominant soit 40,0 %

2 cas idiopathiques soit 28,6 %

2 cas secondaires soit 66,7 %

dans 2 cas dans un autre lieu soit 20,0 %

2 cas idiopathiques soit 28,6 %

L'étude isotopique n' été réalisée que sur 10 malades sur 45 (22,2% de l'ensemble) ce qui est faible:

. la 1/2 vie des hématies marquées est inférieure à 20 jours dans 9 cas (90 %) la normale étant de 28 jours

. la séquestration est splénique pure dans 4 cas (40 %)

Cet examen est capital quand on envisage une splénectomie mais il est irréalisable en urgence. Cette exploration isotopique ne s'applique actuellement qu'aux cas chroniques où le traitement médical n'est pas jugé satisfaisant et où on envisage une splénectomie.

Autres examens biologiques:

- le dosage des globulines plasmatiques donne en g/l :

dans 0 cas moins de 13 g/l	soit 0,0 %
dans 16 cas de 13 à 27 g/l	soit 43,2 %
7 cas idiopathiques	soit 36,8 %
9 cas secondaires	soit 50,0 %
dans 21 cas plus de 28g /l	soit 56,8 %
12 cas idiopathiques	soit 63,2 %
9 cas secondaires	soit 50,0 %

- les gamma globulines sont :

dans 7 cas inferieures à 9 g/l	soit 20,6 %
3 cas idiopathiques	soit 16,7 %
4 cas secondaires	soit 25,0 %
dans 15 cas comprises entre 9 et 15 g/l	soit 44,1 %
8 cas idiopathiques	soit 44,4 %
7 cas secondaires	soit 43,7 %
dans 12 cas supérieuresà 15g/l	soit 35,3 %
7 cas idiopathiques	soit 38,9 %
5 cas secondaires	soit 31,3 %

Ces résultats sont intéressants de façon plus disparate:

. les globulines plasmatiques sont augmentés dans 21 cas sur 37 soit 56,8 %

. les gamma globulines sont moins fréquemment augmentées 12 cas sur 34 soit 35,3 % .

On peut penser que ces résultats sont modifiées par l'hémodilution

Autres examens biologiques:

- Le dosage des globulines plasmatiques donne en g/l :

dans 0 cas moins de 17 g/l soit 0,0 %

dans 10 cas de 17 à 22 g/l soit 47,2 %

7 cas idiopathiques soit 35,8 %

9 cas secondaires soit 50,0 %

dans 21 cas plus de 28g /l soit 56,4 %

12 cas idiopathiques soit 83,2 %

9 cas secondaires soit 57,0 %

- Les gamma globulines sont :

dans 7 cas inférieures à 3 g/l soit 20,6 %

3 cas idiopathiques soit 16,2 %

4 cas secondaires soit 25,0 %

dans 15 cas comprises entre 3 et 15 g/l soit 44,1 %

7 cas idiopathiques soit 44,4 %

7 cas secondaire s soit 43,7 %

dans 12 cas supérieures à 15g/l soit 35,3 %

7 cas idiopathiques soit 34,7 %

5 cas secondaires soit 31,3 %

Ces résultats sont intéressants à plus d'un titre:

. Les globulines plasmatiques sont augmentées dans 21 cas sur 27 soit 56,4 %

. Les gamma globulines sont plus fréquemment augmentées

12 cas sur 34 soit 35,2 %.

On peut penser que ces résultats sont modifiés par l'hémodilution

comme dans les autres types d'anémie .

- L'immuno electrophorèse des protéines sanguines a été pratiquée dans 27 cas:

dans 8 cas elle montre une diminution des immunoglobulines IgG, IgA et IgM, ou un résultat normal.

dans 19 cas elle montre une augmentation d'une ou plusieurs immuno-globulines soit 70,4 %

Le complement est souvent abaissé.

dans 2 cas l'aspect très important de IgM a fait suspecter une maladie de Waldenström. Ce diagnostic a été éliminé devant l'examen clinique, les examens biologiques et l'évolution. Ces 2 cas présentent un test de Coombs direct de type agglutinines froides.

- La vitesse de sédimentation est notée dans 37 cas. Elle est extrémement variable, parfois très augmentée (180 à la premiere heure)

Il faut remarquer que la vitesse de sédimentation globulaire est variable selon la temperature à laquelle on opère dans le cas des agglutinines froides. Le degré d'anémie et les maladies étiologiques perturbent aussi la vitesse de sédimentation.

Examen Immuno-hématologique : (Cf. tableaux)

Le test de Coombs direct a toujours été pratiqué. Il a servi de critère majeur pour la selection des observations.

Jusqu'en 1961 ce test est moins élaboré et ne permet de différencier que les auto anticorps chauds et les agglutinines froides, en fournissant leur titre dans le plasma. On peut ainsi classer 10 cas anciens:

dans 4 cas: auto anticorps chauds soit 40,0 %

2 cas idiopathiques soit 33,3 %

2 cas secondaires soit 50,0 %

comme dans les autres types d'anémie .

- L'immuno électrophorèse des protéines

27 cas:

dans 8 cas elle montre une diminution de

et IgM, ou un résultat normal.

dans 19 cas elle montre une augmentatio

globulines

La complément est souvent abaissé.

dans 7 cas l'aspect très important de la

de Waldenström. Ce diagnostic a été affirm

les examens biologiques et l'évolution.

de Coombs direct du type extinctrices fr

- La vitesse de sédimentation est notée

variable, parfois très augmentée (180 à

Il faut remarquer que la vitesse de sédi

variabl. selon la température à laquell

cryoglobulines froides, le degré d'anémie

perturbent aussi la vitesse de sédimentat

Examen Immuno-hématologique : (Cf. tab

le test de Coomba direct a toujours été

meilleur pour la selection des observatio

Jusqu'en 1961 ce test est moins élaboré

que les auto anticorps chauds et les agg

ant leur titre dans le plasma. On peut s

dans 4 cas/auto anticorps chauds

2 cas hétérogènes

2 cas mixtes

dans 6 cas agglutinines froides soit 60,0 %

4 cas idiopathiques soit 66,7 %

2 cas secondaires soit 50,0 %

Postérieurement à 1961 le test de Coombs direct prend sa forme actuelle :

soit sur 35 cas:

2 cas restant non classables soit 5,7 %

2 cas idiopathiques soit 10,0 %

6 cas sont au type anticorps chauds de type IgG soit 17,8 %

5 cas idiopathiques soit 25,0 %

1 cas secondaire soit 6,7 %

15 cas sont de type mixte IgG+IgM+C' ou IgG+C' soit 42,9 %

9 cas idiopathiques soit 45,0 %

6 cas secondaires soit 40,0 %

4 cas sont au type MC' avec agglutinines froides inferieures à 1/32è soit 11,4 %

1 cas idiopathique soit 5,0 %

3 cas secondaires soit 20,0 %

2 cas sont au type C' soit 5,7 %

2 cas secondaires soit 13,3 %

6 cas sont au type agglutinines froides (sup à 1/32è) soit 17,1 %

3 cas idiopathiques soit 15,0 %

2 cas de maladie chronique des agglutinines froides

3 cas secondaires soit 20,0 %

dans 8 cas auglutinines froides soit 80,0 %

4 cas idiopathiques soit 66,7 %

2 cas secondaires soit 50,0 %

Postérieurement à 1961 le test de Coombs direct prend sa for

actuelle :

soit sur 35 cas:

2 cas restent non classables soit 5,7 %

2 cas idiopathiques soit 10,0 %

6 cas sont au type anticorps chauds de type IgG soit 17,1 %

5 cas idiopathiques soit 25,0 %

1 cas secondaire soit 5,7 %

15 cas sont de type mixte IgG+IgM+C' ou IgG+C' soit 42,9 %

3 cas idiopathiques soit 45,0 %

6 cas secondaires soit 40,0 %

4 cas sont au type MC' avec auglutinines froides inférieures

soit 11,4 %

1 cas idiopathique soit 5,0 %

3 cas secondaires soit 20,0 %

2 cas sont au type C' soit 5,7 %

2 cas secondaires soit 13,3 %

6 cas sont au type auglutinines froides (sup à 1/32ó) soit

3 cas idiopathiques soit

2 cas de maladie chronique des auglutinines froides

1 cas secondaire soit

Les 2 cas positifs mais non classables sont:

1 cas où le test de Coombs est positif mais faible . Il a été fait un certain temps après le début de l'anémie.

Un autre cas où le test de Coombs est très particulier: il rèvèle une immunoglobuline de type G mais beaucoup plus active à 4° ce qui la fait sortir du cadre des auto anticorps chaudsde type IgG (actifs à 37°).

Parmi les cas classés au type mixte, 3 présentent des agglutinines froides plasmatiques à un titre supérieur à 1/32è (soit 20% des types mixtes) .

Le type complément est plus particulièrement une classe d'attente l'anticorps proprement dit étant présent à un titre trop faible pour être décélé. Les deux cas au type complèment ont été suivis pendant 2 ans sans que l'on retrouve un passage à un autre type.

Il n'y a pas de type hémolysine biphasique de Donath Landstainer: l'hémoglobine paroxystique a frigore est très rare actuellement.

La présence d'IgA est du même ordre de rareté.

Recherche d'autres auto-anticorps:

D'autres auto anticorps ont été retrouvés comme cela est fréquent dans les maladies auto immunes:

dans 1 cas : des anticorps anti muscle lisse au 1/10è

dans 3 cas: des anticorps antinoyaux à titre faible ou non précisé

dans 1 cas : des anticorps antithyréoglobulines à titre faible

dans 1 cas: des antigènes Australie

dans 1 cas : des anticorps Australia (beaucoup plus rares que les antigènes)

dans 1 cas : des anticorps du

dans 1 cas: des anticorps

dans 1 cas : d a nticorps an

dans 3 cas: des anticorps ant

dans 1 cas : des anticorps au

dans les malades auto immu

') série auto anticorps ont

'combiné d' intro auto-anti

Le précédent d'Ina ses du mêm

L'hémoglobin paroxystique

Il n'y a pas de type hémoly

? cas dans que l'on retrou

être décrié. Les deux cas ci

l'anticorps provoqué du c

. Le type complément est plus

mixtes) .

Froides plasmatiques à un ti

Parmi les cas classés au typ

à 37°).

Le fait sortir du cadre des

immunohémolytine de type G mo

Un autre cas où le test d'

un certain temps après la dé

1 cas où le test de Coombs

Les 2 cas positifs mais ro

les auto-

3

réolisé

tuant

série auto anticorps qui

Le phénomène de Donath-Landsteiner

Paroxystique à froid

hémolytique

anticorps

Pendant

bile pour

anti-

Parmi les types

(Sortis

qui

vérifie une

Résumé de ces observations:

1) présence de substances anti noyaux au 1/100è sans antinucléoproteines
présence de Waaler Rose positif au 1/128
absence de Latex positif
pas de cellules de Hargraves
Bordat Wassermann négatif
Absence de signes cliniques articulaires ou viscéraux.

2) présence d'anticorps antithyréoglobulines à un titre faible de façon isolée sans rapport avec l'examen clinique.

3) faibles anticorps antinoyaux
latex positif au 1/64
Waaler Rose positif au 1/256
Absence de signes cliniques articulaires cutanés ou viscéraux.

4) Polyarthrite rhumatoïde avec:
Anticorps antimuscle lisse au 1/10è
latex positif au 1/1280
Waaler Rose positif au 1/1024
agglutination au test de la rosette

5) purpura thrombopénique avec anticorps antinoyaux à titre faible

6) anticorps antileucocytes quelques temps après des transfusions de sang dans un cas idiopathique.

Résumé des observations:

1) présence de substances anti noyaux au 1/1000 sans anr
présence de Weiler Ross positif au 1/128
absence de Lupex positif
pas de cellules de Hargraves
Wordt Wassermann négatif
Absence de signes cliniques articulaires ou viscéraux.

2) présence d'anticorps antinucléoprotéines à un titr de
façon isolée sans rapport avec l'examen clinique.

3) facteur anticorps antinoyaux
Lupex positif au 1/64
Waaler Ross positif au 1/256
Absence de signes cliniques articulaires cutanés ou v. ux.

4) Polyarthrite rhumatoïde avec:
Anticorps antimuscle lisse au 1/100
Lupex positif au 1/210
Waaler Ross positif au 1/1024
amplification du taux de la rosette

5) purpura thrombopénique avec anticorps antinoyaux à tit ible

6) anticorps antileucocytes négatifs après deux fois une de
sang dans un cas idiopathique.

7) un cas de cirrhose hépatique avec anticorps australie très positifs.

8) un cas d'hépatite virale + lymphosarcome avec antigènes australiens très positifs.

Formes isolées et formes associées:

Le recul d'observation de l'évolution des cas idiopathiques a été variable; mais il n'a jamais été donné d'observer l'apparition secondaire d'une étiologie définie, bien que, chez certains malades les tests biologiques extra hématologiques et l'étude de la moelle par biopsie ont été répétés régulièrement.

Les observations résumées ci dessus n° 1, 2, 3, 5 et 6 sont restées idiopathiques malgré l'existence de signes pouvant suggérer la présence d'une maladie sous jacente.

4 cas idiopathiques sont des associations au purpura thrombopénique réalisant des syndromes d'Evans Duane:

- 1er cas : purpura en 1945-1948 et 1974 anémie hémolytique en 1952 et 1971
- 2è cas : purpura en 1967-1968 anémie en 1964
- 3è cas : purpura en 1968 anemie chronique depuis 1963
- 4è cas : purpura en 1963-64-1971 et 1974 anémie en 1972

19 cas d'anémie hémolytique ont une étiologie:

- 10 cas sont des hémopathies portant sur la lignée lymphoïde soit 52,6%
  7 cas de leucémie lymphoïde chronique soit 36,8%
  1 cas de lymphosarcome soit 5,3 %
  2 cas de réticulosarcome soit 10,5%

7) un cas d'hépatite virale + lymphosarcome avec anticorps australia positifs.

8) un cas d'hépatite virale + lymphosarcome avec antigènes australia très positifs.

Formes isolées et formes associées:

Le recul d'observation de l'évolution des cas idiopathiques variable; mais il n'a jamais été donné d'observer l'apparition secondaire d'une affection définie, bien que, chez certains des tares biologiques extrahématologiques et l'étude de la par biopsie aient été répétées régulièrement.

Les observations résumées ci dessus n° 1, 2, 3, 5 et 8 sont idiopathiques malgré l'existence de signes pouvant suggérer l d'une maladie sous jacente.

4 cas idiopathiques sont des associations au purpura thrombop

Israël des syndromes d'Evans (purp

. 1er cas : purpura en 1945-1948 et 1974 anémie hémol

en 1952 et 1971

. 2è cas : purpura en 1957-1963 anémie en 1964

. 3è cas : purpura en 1968 anémie chronique depuis l'

. 4è cas : purpura en 1963-64-1971 et 1974 anémie en

4è cas d'anémie hémolytique ont été isolés:

- 10 cas sont des hémopathies portent sur la lignée lymphoïd

2 cas de lymphosarcome

1 cas de lymphosarcome

2 cas de réticulosarcome

- 6 cas sont des maladies à étiologie autoimmune

  plus ou moins clairement reconnue — soit 31,6 %

  3 cas de lupus érythromateux disséminé — soit 15,8 %

  1 cas de polyarthrite rhumatoïde — soit 5,3 %

  2 cas de cirrhose hépatique — soit 10,5 %

-3 cas sont d'origine virale — soit 15,8 %

  3 cas d'hépatite virale — soit 15,8 %

Les hémopathies malignes forment un groupe étiologique bien particulier . Il a ici 7 cas de leucémie lymphoïde chronique:

1er cas : découverte et diagnostic contemporain de l'anémie et de la leucamie (5 000 à 10 000 lymphocytes/mm^3 + adénopathies)

Coombs directe de type C'

Rechute de l'anémie deux ans après.

2è cas : découverte de la leucamie 2 ans avant la'anémie

Coombs direct de type GC' (mixte)

Malade non suivi

3è cas : découverte contemporaine de l'anémie et de la leucémie déjà très importante

Coombs direct de type mixte GC'

l'évolution n'a pas atteint une année

du 4è au 7ècas : anémie survenant à la phase terminale de la leucémie

Coombs direct: 2 types mixte GC'

2 types agglutinines froides

Ces 4 malades sont décédés

- 5 cas sont des maladies à évolution autodéterminée

plus ou moins cyclique reconnue soit 31,6 %

3 cas de lupus érythémateux disséminé soit 15,8 %

1 cas de polyarthrite rhumatoïde soit 5,3 %

2 cas de cirrhose hépatique soit 10,5 %

-3 cas sont d'origine virale soit 15,8 %

3 cas d'hépatite virale soit 15,8 %

Les hémopathies malignes forment un groupe étiologique bien particulier.

Il y a 2 cas de leucémie lymphoïde chronique:

1er cas : découverte et thérapeutique contemporaine de l'anémie et de la

leucémie (5 ans après lymphocytose/mm³ + adénopathies)

Chambre dirigeant de type "

Traitement de l'anémie d'abord.

2ème cas : découverte de la leucémie 2 ans avant l'anémie

Chambre dirigeant de type CC' (mixte)

Malade non suivi

3ème cas : découverte contemporaine de l'anémie et de la leucémie déjà très

importante.

Chambre dirigeant de type mixte CC'

L'évolution n'a pas atteint une année

du 4ème au 7ème cas : anémie survenant à la phase terminale de la leucémie

Chambre dirigeant: 2 types mixte CC'

2 types amplification froide

C.a 4 malades sont décédés

Au total : 4 type mixte GC'

1 type C'

2 type Agglutinines froides

2 cas de reticulosarcome: anémie 4 mois et 1 an avant le décés

Coombs direct de type agglutinines froides et autoanticorps chaud (avant 1961)

1 cas de lymphosarcome : anémie 1 mois avant le décés

Coombs direct de type mixte GMC' avec agglutinines froides libres au 1/256

3 cas de lupus érythromateux disséminé

- 1er cas découverte ensemble des 2 affections

  Coombs directe de type G

  mon suivi

- 2è cas découverte ensemble des 2 affections

  Coombs directe de type auto anticorps chauds

  Décès 4 ans après le diagnostic

- 3è cas découverte d'une polyarthrite rhumatoïde 4 ans après :

  anémie hémolytique.

  Les examens font alors découvrir des réactions immunologiques de lupus

  Coombs direct de type MC' (agglutinines froides au 1/20 ;

  Normalisation de l'anémie 10 ans après

  Décès 14 ans après le début de l'anémie.

1 cas de polyarthrite Rhumatoide: Diagnostic ensemble des 2 affections

Coombs direct de type C'

Guérison definitive sur la mode subaïgue (en 6 mois).

3 cas d'hépatite virale: Coombs direct aux types : GC'(mixte)

MC'

agglutinines froides

3 guérisons sur le mode aigüe (3 mois)

1 de ces cas est une hépatite virale survenant chez un porteur de lymphosarcome (découvert 2 ans avant l'anémie)

2 cas de cirrhose hépatique : 1 type agglutinines froides

1 type MC' (agglutinines froides au 1/16)

guérison seulement dans le 2è cas survenant chez un malade porteur d'hémocromatose

Les différentes étiologies que l'on rencontre habituellement dans les anémies hémolytiques autoimmunes ne sont pas toutes retrouvées dans cette série:

- Il n'y a pas de maladie de Ledere-Brill puisqu'il n'y a pas d'enfant
- parmi les étiologies hématologiques: il n'y a pas de maladie de Hodgkin ni de maladie de Waldenström
- parmi les maladies où un trouble immunologique semble être le principe fondamental : il n'y a pas de:

  dermatomyosite

  de périartérite

  de sclérodermie

  de rectocholite hémorragique

  de myasthénie

  d'anémie de Biermer

  de thyréotoxicose

  de myxoedème

  de syndrome de Goujerot Sjögren

3 cas d'hépatite virale : Inconnu mixte aux types : HC'(mixte)

HC'

Traitement : Trouble

3 guérisons sur le mode viral (3 mois)

1 de ces cas est une hépatite virale sur-

Vaincre chez un porteur de lymphocarcinome

(découvert 2 ans avant l'infarctus)

2 cas de cirrhose hépatique : 1 type agglutinines froides

1 type 'HC' (agglutinines froides au 1/16)

guérison seulement dans le 2è cas survenant

chez un malade porteur d'hémocromatose

Les différences étiologiques que l'on rencontre habituellement dans

les conditions thérapeutiques actuelles n'en sont pas toutes responsables

dans cette série:

- Il n'y a pas de maladie de Hodgkin-Brill puisqu'il n'y a pas d'enfant

- parmi les étiologies hématologiques: il n'y a pas de maladie de

Waldenström ni de maladie de Werlhof

- parmi les maladies où un trouble immunologique semble être le principe

fondamental : il n'y a pas de:

dysmacroglobulinémie

de périartérite

de sclérodermie

de rectocolite hémorragique

de myasthénie

d' anémie de Biermer

de thyréotoxicose;

de myxœdème

de syndrome de Gougerot Sjögren

de sarcoïdose

de thymome

- il n'y a pas de tumeur épithéliale maligne, ni de kyste de l'ovaire
- il n'y a pas de forme secondaire à l'administration d'un médicament en particulier d'aldomet ou alpha methyl dopa

Les 7 cas de leucemie lymphoïde chroniques sont répartis dans le type C' (attente) le type agglutinine froide et le type mixte mais pas dans la type G;

Traitement:

Le traitement palliatif comporte les transfusions

Le traitement à visée curative comporte:

. corticothérapie

.immuno suppresseurs

. splénectomie

- Les transfusions sanguines ou mieux de culots globulaires ont été réalisées :

dans 21 cas	soit 46,7 %
12 cas idiopathiques	soit 46,2 %
9 cas secondaires	soit 47,4 %

La réanimation a complété l'action des transfusions chaque fois qu'elle a été jugée utile

Les transfusions sont inéfficaces et ne doivent être employées qu'en cas d'anémie très sévère, pour pouvoir passer le cap initial de la crise d'hémolyse, conjointement avec le traitement corticoïde intense. On peut imaginer et parfois réaliser des transfusions de sang efficaces dans les cas de spécificité anti-Rhésus par des globules rouges ne comportant pas le site d'action de cette immunoglobuline .

de sarcoïdose

de thymome

- il n'y a pas de tumeur épithéliale

- il n'y a pas de forme secondaire ;

en particulier d'abdomen ou alpha

les 7 cas de leucemie lymphoïde chro

type C' (atteints) le type empêchant

dans la type C:

Traitement:

le traitement palliatif comporte]

le traitement à visée curative comp

. corticothérapie

.immuno suppresseurs

. cyténo-cromi

- les transfusions sanguines ou mieu

réalisées :

dans 21 cas

12 cas idiopathiques

9 cas secondaires

la réanimation a complété l'action

a été jugée utile

les transfusions sont inefficaces et

cas d'anémie très sévère , pour pou

crise d'hémolyse, conjointement av

un peut espérer et parfois réali

dans les cas de spécificité anti-Rh

comportant pas la mise d'action de

En pratique cette recherche est quasiment impossible en urgence, au moment où le malade a besoin de sang.

- La corticothérapie a été employée dans la majorité des cas:

43 cas de corticothérapie soit 95,6 %

25 cas idiopathiques soit 96,1 %

18 cas secondaires soit 94;7 %

dans 27 cas à des doses de 40 mg ou moins de prednisone

soit 60,0 %

15 cas idiopathiques soit 57,7 %

12 cas secondaires soit 63,2 %

dans 12 cas a des doses de plus de 40 mg soit 26,7 %

7 cas idiopathiques soit 26,9 %

5 cas secondaires soit 26,3 %

dans 4 cas avec d'autres produits soit 8,9 %

3 cas idiopathiques soit 11,5 %

1 cas secondaire soit 5,3 %

dans 2 cas elle n'a pas été réalisée soit 4,4 %

1 cas idiopathique soit 3,9 %

1 cas secondaire soit 5,3 %

Les 4 cas classés sous la rubrique "autres produits" n'ont pas été traités par la prednisone ou la prednisolone.

Le traitement corticoïde a été employé dans la majorité des cas.

Il semble que les doses nécessaires au traitement d'attaque soient variables de 20 à 100mg de prednisone par jour.

Chez certains malades un traitement trop faible est sans effet et l'augmentation importante de la dose rend le traitement efficace.

Dans de nombreux cas ce traitement permet la correction de l'anémie en quelques mois. L'examen immuno hematologique ne se négative que longtemps après parfois.

L'arret du traitement corticoïde doit être extrêmement prudent car le risque de rechute à ce stade est possible.

- Le traitement par les immuno suppresseurs à été employé:

dans 12 cas	soit 26,7 %
4 cas idiopathiques	soit 15,4 %
8 cas secondaires	soit 42,1 %

Le chlorambucil , à la dose de 1 a 4 comprimés par jour a été employé dans 11 cas et l'azathioprine dans 1 cas.

5 des 8 cas secondaires sont des leucémies lymphoïdes chroniques

Le chlorambucil est efficace à la dose de 2 ou 3 comprimés par jour.

Cependant il est dit moins efficace que le traitement corticoïde.

Il peut s'employer chaque fois que le traitement corticoïde ne peut pas l'être . Il est lui même , dangereux et il faut surveiller périodiquement le nombre de globules blancs et leur formule . Ce traitement a été employé dans 12 cas dont 5 sont des leucémies lymphoïdes chroniques. Il semble plus maniable et pas plus dangereux que le traitement corticoïde.

D'autres médicaments plus spécialement anti mitotiques ont été employés pour traiter la maladie étiologique:

. méthyl bis-amine (Caryolysine)

. Actinomycine D (Dactinomycine)

. Vincristine ou Leurocristine (Oncovin)

. Méthyl hydrazine (Natulam)

. Bis désoxy D mannitol (Dégranol).

- La splénectomie , traitement chirurgical des anémies hémolytiques auto immunes a été réalisée

dans 6 cas	soit 13,3 %
4 cas idiopathiques	soit 15,4 %
2 cas secondaires	soit 10,5 %

Un tableau résumé ces observations.

La splénectomie a été employée six fois dont trois fois après étude isotopique des globules rouges.

Ces trois derniers cas ne sont pas suivis actuellement

. un a eu un resultat immediat favorable (type mixte évoluant depuis 13 ans)

. le deuxième n'a pas été suivi du tout

. la troisième est decédé de septicemie dans les suites opératoires

Trois autres malades ont été splenectomisé avant 1960, sans exploration isotopique :

. un est décédé rapidement de son reticulo sarcome

. un n'a pas été suivi

. le dernier a fait un nouvel accés d'hémolyse aigu a 19 ans après splénectomie.

D'autres médicaments plus spécifiquement anti

pour traiter la maladie érisipélique:

. méthyl bis-amino (Caryolysine)

. Actinomycine D (Dactinomycine)

. Vincristine ou L-urocristine (Oncovin)

. Méthyl hydrazine (Natulan)

. Bis désoxy D mannitol (Désipanol).

- La splénectomie , traitement chirurgical de

auto immunes a été réalisée

dans 8 cas

4 cas idiopathiques

2 cas secondaires

Un tableau résumé ces observations.

La splénectomie a été employée aux fo

étude isotopique des globules rouges.

Ces trois dernières cas ne sont pas sui

. un a eu un résultat immédiat favorab

puis 13 ans)

. le deuxième n'a pas été suivi du to

. la troisième est décédé de syphiomi

Trois autres malades ont été **splénec**

exploration isotopique :

. un est décédé rapidement de sun r

. un n'a pas été suivi

. le dernier a fait un nouvel accès

après splénectomie.

Dans un autre cas la splénectomie a été pratiqué 1 an avant la découverte de l'anémie hémolytique : il s'agit d'un cas de cirrhose hépatique avec hypersplénisme, hyposidéramie et fibrinolyse.

La splénectomie est moins employée. Il y a quelques années on pouvait la décider en urgence devant une anémie hémolytique auto immune en phase aigue malgré certains échecs. Actuellement il semble plus sage de l'éviter en urgence et de ne la pratiquer qu'après examen isotopique, dans les cas chroniques, après échec su traitement corticoïde.

Bilan de la spenectomie :

- guerison = 0 cas
- échec = 1 cas
- non suivis = 4 cas
- complication de la splénectomie entrainant le décès = 1 cas

ques, subaigues et chroniques

, remission, poursuite de l'évolution

cas en formes aigues, subaigues et

Lades pendant six mois.

se retrouva dans:

soit 12,1 %

négatif

ication du Coombs

cation du Coombs

été rapide et il n'y a pas eu

6 mois se retouva dans=

soit 15,2 %

négatif

ation du test de Coombs

se retouva :

soit 15,2 %

de 6 mois se trouva:

dans 19 cas soit 57,5 %

15 cas idiopathiques

4 cas secondaires

La guérison a été l'aboutissement dans cette forme chronique, avec négativation du test de Coombs dans 4 cas idiopathiques

- l'évolution n'a pas été suivie suffisamment longtemps dans 12 cas

4 cas idiopathiques

8 cas secondaires

Classement en guérison, rémission, poursuite de l'évolution et décès:

- l'évolution se fait vers la guérison :

dans 13 cas

8 cas idiopathiques

5 cas secondaires

Il n'y a pas eu de confirmation de la négativation du test de Coombs direct dans 6 cas

- l'évolution se fait vers la rémission c'est à dire l'absence d'anémie mais la persistance d'un test de Coombs positif

dans 1 cas idiopathique

Parmi les cas maintenant gueris certains sont restés un certain temps à ce stade.

- l'évolution se poursuit actuellement

dans 2 cas idiopathiques évolution malgré une forte corticothérapie d'entretient (30 mg/jour)

dans 3 cas pas de rechutes

1 cas idiopathique

2 cas secondaires

- l'évolution a abouti au décès

dans 14 cas soit 42,4 %

5 cas idiopathiques

9 cas secondaires

pour les cas idiopathiques:

3 fois par hémolyse

1 fois par miliaire tuberculeuse

1 fois par insuffisance cardiaque

pour les cas secondaires:

1 fois par hémolyse

1 fois par sépticémie post splénectomie

1 fois par infarctus du myocarde

1 fois par leucemie lymphoïde chronique

2 fois par réticulo sarcome

2 fois non précisé

- l'évolution n'est pas suivi dès le début

dans 7 cas

4 cas idiopathiques

3 cas secondaires

- l'évolution n'est pas suivi actuellement après plusieurs années de consultations régulières

dans 5 cas idiopathiques

Selon la thérapeutique employée les résultats ont été differents

- la corticothérapie seule a été emplyée

dans 27 cas soit 60 %

18 idiopathiques

9 secondaires

10 cas de guérison

8 idiopathiques

2 secondaires

1 cas de rémission

1 idiopathique

4 cas d'évolution en cours

2 idiopathiques

2 secondaires

6 cas de décès

2 idiopathiques

4 secondaires

1 cas non suivi actuellement

1 idiopathique

5 cas non suivis dés le début

4 idiopathiques

1 secondaire

- l'association corticothérapie + immuno suppresseur a été employée dans 10 cas soit 22,2 %

3 cas idiopathiques

7 cas secondaires

2 cas de guérison :

2 cas idiopathiques

6 cas de décès

3 cas idiopathiques

3 cas secondaires

2 cas non suivis dés le début

2 cas secondaires

- les immuno suppresseurs isolés ont été employés

dans 1 cas idiopathique soit 2,2 %

1 cas non suivi actuellement

- la corticothérapie et la splénectomie ont été utilisés

dans 5 cas soit 11,1 %

4 idiopathiques

1 secondaire

1 cas d'évolution poursuivi sous forme de rechute:

1 cas idiopathique

1 cas de décès

1 cas secondaire

3 cas non suivis actuellement

3 cas idiopathiques

- la corticothérapie les immuno suppresseurs et la splénectomie ont été utilisé

dans 1 cas secondaire soit 2,2 %

1 cas de décès

- dans 1 cas secondaire il n'y a pas eu de thérapeutique soit 2,2 %

1 cas de guerison

Dans les cas qui ont eu un évolution favorable (guerison ou rémission)

19 cas n'ont eu que la corticothérapie isolée

9 idiopathiques

2 secondaires

2 cas ont réçu des corticoïdes et des immuno suppressaurs

2 secondaires

1 cas n'a rien reçu

1 cas secondaire

soit au total	9 cas idiopathiques sur 17	soit 53 %
	5 cas secondaires sur 16	soit 31 %

Les formes idiopathiques sont de pronostic plus favorable que les formes secondaires

Sur 45 observations d'anémie hémolytique auto immune 26 sont idiopathiques. Certains de ces malades n'ont pas été suivis régulièrement, 14 ont été suivis plus d'un an , le maximum est de 13 ans et la moyenne globale de 2 ans et 6 mois.

Ces observations ont montré:

- une hémoglobine inferieure à 12g/100ml ou a 75 % dans 24 cas. Dans le 25ème cas elle est à 12,9 g/100ml : l'anémie est masquée par une réganération très intense comme l'attesta la présence de 680,000 réticulocytes par millimètre cube. Dans le 26è cas il n'y a pas d'anémie au moment de l'examen.
- un nombre de globules rouges inferieur à 4 millions/mm^3 sauf dans un cas.
- le caractère hémolytique de l'anémie apprécié sur une augmentation de la bilirubine libre, du fer sérique, ou la présence d'urobiline dans les urines, ou la diminution de l'haptoglobine n'a pas été recherché ou retrouvé dans 6 cas.
- le test de Coombs direct est positif dans les 26 cas

Ces 26 cas d'anémie se répartissent de la façon suivante:

- Selon l'age au début de la maladie (tableau)

1 cas de 0 à 9 ans	soit 3,8 %
4 cas de 10 à 19 ans	soit 15 4 %
2 cas de 20 à 29 ans	soit 7,7 %
0 cas de 30 à 39 ans	soit 0,0 %
3 cas de 40 à 49 ans	soit 11,5 %
3 cas de 50 à 59 ans	soit 11,5 %
4 cas de 60 à 69 ans	soit 15,4 %
8 cas de 70 à 79 ans	soit 30,8 %
1 cas de 80 à 89 ans	soit 3,8 %

- Salon le sexe :

13 cas surviennent chez l'homme soit 50 %

13 cas chez la femme soit 50 %

Par rapport aux formes secondaires il n'existe pas par tranche d'age de 10 ans , plus de 4 cas d'écart.

En ce qui concerne le sexe la prédominance féminine est ici nulle contrairement aux formes secondaires. D'autres études montrent une prédominance feminine plus nette : 66 % et plus dans les formes idiopathiques.

En pediatrie la repartition est inverse: la prédominance masculine est de plus de 66 %.

Etude clinique:

· la paleur est :

dans 3 cas très intense soit 11,5 %

dans 9 cas intense ou peu intense soit 34,6 %

dans 14 cas non notée soit 53,9 %

- les signes fonctionnels sont:

dans 3 cas très intenses soit 11,5 %

dans 13 cas intenses ou peu intenses soit 50,0 %

dans 10 cas non notées soit 38,5 %

- l'ictère est :

dans 9 cas franc et généralisé soit 34,6 %

dans 10 cas simple subictère conjonctival soit 38,5 %

dans 7 cas absent ou non notée soit 26,9 %

- la splénomégalie est :

dans 5 cas importante, supérieure à 4 cm sous le rebord costal soit 19,2 %

dans 6 cas de 0 à 4 cm sous le rebord costal soit 23,1 %

dans 15 cas absente soit 57,7 %

- la couleur des urines est :

dans 2 cas très foncée soit 7,7 %

dans 10 cas foncée soit 38,5 %

dans 14 cas non notée soit 53,8 %

- enfin il existe des phénomènes vasomoteurs et colorées lors de expositions au froid et juste après ces expositions

dans 2 cas soit 7,7 %

Ces troubles siègent aux éxtremités et surviennent en hiver ou plus exactement de novembre à avril. Ils caracterisent cliniquement la maladie chronique des agglutinines froides.

L'etude chronique montre que l'ictère est le signe le plus fréquant (19 cas soit 73,1 %)

Il est probable que certains observations sont incomplètes, en particulier par l'oubli de l'appreciation de la couleur des urines, peut être aussi la paleur ou les signes fonctionnels. L'existence d'un ictère ou d'une splénomégalie n'a pas été oubliée.

ETUDE BIOLOGIQUE

Hamogramme:

L'étude des éléments figurés du sang a été réalisée plus ou moins complatement pour les 26 observations.

- Le nombre de globules rouges par millimètre cube est :

dans 4 cas inférieure à 1 million	soit 15,4 %
dans 7 cas entre 1 et 2 millions	soit 26,9 %
dans 8 cas entre 2 et 3 millions	soit 30,8 %
dans 5 cas entre 3 at 4 millions	soit 19,2 %
dans 1 cas supérieur à 4 millions	soit 3,8 %
dans 1 cas incomptable du fait de l'agglutination	soit 3,8 %

Les globules rouges, dans ce dernier cas, n'ont pu être comptés à plusieurs reprises. Ceci est du à l'agglutination des hématies dans un cas d'agglutinines froides: type mixte IgG+ IgM+ C' avecagglutinines froides au 1/1000

- le dosage de l'hémoglobine montre:

dans 4 cas moins de 7,5g/l	soit 16,7 %
dans 6 cas de 7,5 à 12g/l	soit 25,0 %
dans 2 cas plus de 12g/l	soit 8,3 %
dans 7 cas moins de 50 %	soit 29,2 %
dans 5 cas de 50 à 75 %	soit 20,8 %
dans 2 cas non notée	soit _____

L'anémie est d'intensité très variable comme le montre le taux d'hémoglobine et la numération des hématies.

- Le volume globulaire moyen est supérieur à 95 γ^3

dans 10 cas soit 90,9 %

- la teneur globulaire moyenne en hémoglobine est :

dans 6 cas à 32 $\gamma\gamma$ soit 60,0%

dans 3 cas comprise entre 26 et 32 $\gamma\gamma$ soit 30,0 %

dans 1 cas inférieure à 26 $\gamma\gamma$ soit 10,0 %

- La concentration globulaire moyenne en hémoglobine est

dans 7 cas comprise entre 31 et 36 % soit 70,0 %

dans 3 cas inférieure à 31 % soit 30,0 %

On remarque ici comme pour l'ensemble des 45 cas que le volume globulaire moyen est très souvent augmenté, que la teneur globulaire moyenne en hémoglobine est proportionnellement moins augmenté et que la concentration globulaire moyenne en hemoglobine est normale ou même dans 30 % des cas inférieure à la normale

- les leucocytes sont:

dans 3 cas inferieurs à 4.300/mm^3 soit 11,5 %

dans 16 cas comprise entre 4.300 et 10.000/mm^3 soit 61,5 %

dans 4 cas compris entre 10 et 20.000/mm^3 soit 15,4 %

dans 3 cas superieurs à 20 000/mm^3 soit 11,5 %

Dans les 7 cas présentant une leucocytose il existe une érythroblastose périphérique ou une myélémie ou une réticulocytose supérieure à 500.000 /mm^3 ou l'association de ces signes. Cela est en rapport avec une hyperactivité médullaire.

- Les lymphocytes sont:

dans 0 cas inferieurs à 500/mm^3 soit 0,0 %

dans 8 cas entre 500 et 1500/mm^3 soit 36,4 %

dans 12 cas entre 1500 et 4000/mm^3 soit 54,5 %

dans 2 cas entre 4000 et 10000/mm^3 soit 9,1 %

dans 4 cas non fait

Dans les 2 cas de lymphocytairas soit plus de 4000/mm^3, il n'y a pas de signes cliniques ou d'autres signes biologiques en faveur d'une hémopathie portant sur la lignée lymphoïde.

- des éléments jeunes de la lignée blancha ont été notées dans le sang circulant, réalisant une myélémie:

dans 8 cas soit 30,8 %

- des érythroblastes ont été notées dans le sang peripherique

dans 9 cas soit 34,6 %

- les réticulocytes du sang circulant ont été comptés:

dans 3 cas inferieurs à 100.000/mm^3 soit 15,8 %

dans 13 cas de 100.000 à 500.000/mm^3 soit 68,4 %

dans 3 cas superieurs à 500.000/mm^3 soit 15,8 %

dans 7 cas non connus soit -----

L'hyper réticulocytose interesse 84 % des cas. Elle est la conséquence ainsi que la polynucléose et la lymphocytose, la myélémie et l'erythroblastose d'une hyper activité médullaire.

- Les plaquettes sont:

dans 3 cas inférieures à 100.000/mm^3 soit 13,0 %

dans 17 cas de 100.000 à 450.000/mm^3 soit 73,9 %

dans 3 cas superieurs à 450.000/mm^3 soit 13,0 %

dans 3 cas leur nombre n'est pas connu.

Donc dans la majorité des cas le taux des plaquettes est normal

Parmi les examens recherchant ou confirmant une hémolyse intravasculaire ou intratissulaire nous retiendrons:

- la bilirubine libre dont le dosage est :

dans 15 cas superieur à 8 mg/l soit 88,2 %

dans 2 cas inferieure ou égale à 8 mg/l soit 11,8 %

- le fer sérique est:

dans 9 cas supérieur à 130 γ/100ml soit 64,3 %

dans 4 cas de 80 à 130 γ/100ml soit 28,6 %

dans 1 cas inférieur à 80 γ/100ml soit 7,1 %

- l'urobiline est souvent présente dans les urines:

dans 5 cas notée +++ ou ++ soit 41,7 %

dans 5 cas notée + ou traces soit 41,7 %

dans 2 cas recherchée mais absente soit 16,6 %

- l'haptoglobine est :

dans 5 cas inférieur à 0,50 g/l soit 100,0 %

- la lactico dishydrogènase est

dans 1 cas supérieur à 200 m /ml

- parfois l'hémaglobinurie a été recherchée mais elle a toujours été négative.

On remarque que les signes d'hémolyse:

. augmentation de la bilirubine libre

. augmentation du fer sérique

. présence d'urobiline dans les urines

. diminution du taux d'haptoglobine sont rarement en défaut dans les cas d'anémie hémolytique idiopathique où ils ont été recherchés.

Le myélogramme :

n'a été réalisé que dans 13 cas idiopathiques :

- la richesse est

dans 8 cas élevée soit 80 %

dans 2 cas normale soit 20 %

- l'ensemble des cellules de la lignée érythrocytaire est :

dans 0 cas inferieure à 8 % soit 0,0 %

dans 1 cas entre 8 et 30 % soit 7,7 %

dans 3 cas entre 30 et 40 % soit 23,1 %

dans 9 cas superieur à 40 % soit 69,2 %

- l'ensemble des cellules de la lignée lymphocytaire est:

dans 2 cas inferieur à 3 % soit 15,4 %

dans 11 cas entre 3 et 17 % soit 84,6 %

dans 0 cas superieur à 17 % soit 0,0 %

- les plasmocytes sont compris entre 0 et 2 cellules pour 100 cellules

dans 13 cas soit 100 %

Seulement 50 % des cas ont eu un myelogramme (d'autres ont eu une biopsie médullaire).

Le myelogramme montre un développement très important de la lignée érythocytaire traduisant la réaction médullaire à l'anémie.

Il n'a pas été noté une fois une augmentation anormale des lymphocytes ou des plasmocytes médullaires ce qui est important pour éliminer les hémopathies lymphoïdes.

La réaction médullaire n'est pas immédiate mais un peu décalée dans le temps, par rapport à la crise de déglobulisation. Le médullogramme est souvent réalisé au bout de 2 à 6 j. en pleine phase de régération des globules rouges.

L'exploration isotopique:

L'exploration isotopique a été réalisé

dans 7 cas soit 26,9 %

- la 1/2 vie des hématies marquées est

dans 4 cas inférieure à 10 jours soit 57,1 %

dans 3 cas de 10 à 22 jours soit 42,9 %

- la séquestration est :

dans 3 cas splénique pure	soit 42,9 %
dans 2 cas splanique prédominante	soit 28,6 %
dans 2 cas faite ailleurs ou normale	soit 28,6 %

Il y a peu d'explorations isotopiques réalisées pour deux raisons:

. la nécessité d'arrêter toute transfusion plusieurs jours à l'avance

. l'interet de l'examen, qui n'est necessaire que lorsqu'on envisage une splénectomie, c'est a dire dans certains cas chroniques resistants au traitement médical

Autres examnes biologiques:

Parmi les autres éléments du bilan certains ont été retenus:

- la dosage des globulines plasmatiques est

dans 0 cas inférieur à 13 g/l	soit 0,0 %
dans 7 cas entre 13 et 27 g/l	soit 36,8 %
dans 12 cas superieur à 27 g/l	soit 63,2 %

- la dosage des gamma globulines est

dans 3 cas inférieur à 9 g/l	soit 16,7 %
dans 8 cas entre 9 et 15 g/l	soit 44,4 %
dans 7 cas superieur à 15 g/l	soit 38,9 %

Il existe une augmentation des globulines plus souvent qu'il n'y a une augmentation des gamma globulines.

- l'immuno electrophorèse des protéines plasmatiques a été réalisé dans 16 cas. Elle montre une grande perturbation (augmentation ou diminution) dnas 4 cas dont , une fois , un arc d' IgM évoquant une

maladie de Waldenström. Il s'agit d'un cas de maladie chronique des agglutinines froides.

Examen immuno hématologique:

L'examen immuno hématologique a été réalisé dans ces 26 observations (Cf. tableau)

Avant 1961 cet examen est moins précis , moins élaboré , et il était impossible de savoir la nature de l'auto anticorps chaud: Ig M ou IgG ou mixte. On pouvait seulement affirmer un test de Coombs direct global positif et un titre d'agglutinines froides libres.

- Avant 1961 : (6 cas)

dans 2 cas Coombs direct positif
(auto anticorps chauds) soit 33,3 %

dans 4 cas agglutinines froides
avec titre superieur a 1/32 soit 66,7 %

Il y a trop peu de cas .

Il est impossible d'affirmer que les types d'agglutinines froides sont des types purs ou des types mixtes avec agglutinines froides.

- Après 1961 : (20 cas)

dans 2 cas : pas de classement possible soit 10,0 %

dans 5 cas : type IgG soit 25,0 %

dans 9 cas : type mixte ; IgG± IgM+C' soit 45,0 %

dans 1 cas : type MC' (aggl. froides < 1/32) soit 5,0 %

dans 3 cas : type MC' -agglutinines froides soit 15,0 %

Il n'y a pas de cas au type C' ni au type hémolysine bithermique

Dans les 2 cas dont le classement est impossible il s'agit :

. d'un cas de type IgG mais plus active à 4°C . Il s'agit vraisembla-

blement d'un cas rarissime : un echantillon a été envoyé à Londres pour étude complémentaire sans qu'on puisse découvrir d'analogie avec d'autres cas.

. d'un test faiblement positif parce que pratiqué trop tardivement par rapport à l'anémie.

Dans les 9 cas au type mixte 2 cas présentant un titre élevé d'agglutinines froides sériques : 1/1000è et 1/64 è ce qui est tout a fait possible dans ce groupe. Dans le groupe mixte : IgG $^{+}_{-}$ IgM + C' l'immunoglobuline M est souvent "lavée" et détachée lors de la préparation au test de Coombs direct.

Pour l'ensemble il apparait que le type le plus fréquent est le type mixte (45 %) puis le type G (25%) puis le type agglutinines froides (15%) puis le type MC' (5%).

Cette classification est en cours de modification et de toutes façon un malade peut voir sa maladie évoluer en se complétant, la faisant glisser d'une classe dans une autre. Il en va de même pour une rechute. Par exemple les classes IgG et agglutinines froides sont des entités fixes, mais peuvent aussi être associées chez un même malade réalisant la classe mixte IgG $^{+}_{-}$ IgM + C', sans agglutinines froides ou avec dans le cas complet.

En fait un type mixte peut guerir en négativant un élément avant l'autre.

Parmi ces 26 cas, 2 permettant des auto anticorps sériques complets:

1 cas au type IgG

1 cas au type agglutinines froides : il s'agit d'une maladie chronique des agglutinines froides.

Autres recherches d'auto anticorps:

D'autres auto anticorps ont été retrouvés comme cela est fréquant dans les maladies auto immunes.

Dans 3 cas : des anticorps antinoyaux à titre faible ou non précisé

Dans 1 cas : des anticorps antileucocytes

Dans 1 cas ; des anticorps antithyrioglobulines

Résumé de ces observations:

1 = présence de substances antinoyaux au 1/100è sans antinucléoprotéines

Waaler-Rose positif au 1/128è

absence de latex positif

pas de cellules de Hargraves

Bordet Wassermann négatif

Absence de signes cliniques articulaires ou viscéraux

2 = faibles anticorps antinoyaux

latex positif au 1/64 è

Waaler Rose positif au 1/250è

Absence de signes cliniques articulaires cutanés ou viscéraux.

3 = faibles anticorps antinoyaux isolés dans un cas de purpura thrombopénique

4 = anticorps antileucocytes quelques temps après des transfusions du sang.

5 = anticorps antithyréoglobulines à titre faible de façon isolé sans rapport avec l'examen clinique.

Ces élément ne permettant pas de classer ces divers cas particuliers dans les anémies hémolytiques secondaires.L'evolution n'a jamais confirmé une de ces possibilités pathologiques.

Traitement=

Le traitement palliatif comporte les transfusions de sang

Le traitement curatif comporte:

la corticothérapie

les immuno suppresseurs

la splénectomie.

- Les transfusions de sang ou mieux de culots globulaires ont été réalisées dans la plupart des cas , comme traitement d'urgence, pour permettre de maintenir le taux d'hémoglobine à un niveau acceptable.

12 cas mentionnent ce traitement soit 46,2 %

- la corticothérapie a été employé dans la quasi totalité des observations en traitement d'attaque:

7 cas ont reçu plus de 40 mg de prednisone ou prednisolone soit 26,9 %

15 cas ont réçu moins de 40 mg ou 40 mg soit 57,7 %

3 cas ont reçu un autre corticoïde soit 11,5 %

1 cas n'a pas eu ce traitement soit 3,9 %

Dans ce dernier cas les immuno suppresseurs ont été employés seuls

Le traitement d'attaque doit être suffisamment prolongé, jusqu'à normalisation de la numération des hématies et des réticulocytes.

Puis graduellement on descend à la dose d'entretiant.

- les immuno suppresseurs isolés ou en association avec la corticothérapie ont été employés

dans 4 cas soit 15,4 %

dans 3 cas le chlorambucil a été employé

dans 1 cas c'est l'azathioprine qui a été employé.

- la splénéctomie a été réalisée

dans 4 cas (cf. tableau) soit 15,4 %

dans 2 cas avant 1960, sans exploration isotopique préalable

dans 2 cas après 1960 aprés exploration isotopique montrant une séquestration splénique pure.

. 3 cas ne sont pas suivis actuellement

. le 4è cas a presenté une nouvelle rechute hémolytique 19 ans après splénectomie. Il s'agit d'un syndrome d'Evans.

EVOLUTION

L'évolution peut être classé de façon théorique en forme aigüe, subaigüe, chronique et intermittente. Mais il est logique aussi de la lasser en guerison , rémission, poursuite de l'évolution et décès. La thérapeutique et le type de l'auto anticorps influence- t- elle l'évolution ? Enfin une comparaison entre les 34 cas de R. Zittoun et les 26 cas de cette série cloture ce chapitre.

Il est plus facile de classer ces 26 cas en forme aigüe, subaigüe et chroniquecar il suffit pour cela de suivre les malades pendant 6 mois.

- La forme aigue guerissant en 3 mois se retrouve

dans 1 cas avec Coombs direct négatif soit 4,5 %

dans 1 cas la vérification du test de Coombs n'a pas été pratiqué, mais la guerisson a été rapide soit au total 9,1%

- la forme subaigue guérissant entre 3 et 6 mois se retrouve dans 2 cas avec négativation du test de Coombs contrôlé soit 9,1 %

- la forme intermittente ou à rechute se retrouve dans 3 cas soit 13,6 %

- la forme chronique évoluant pendant plus de 6 mois se retrouve dans 15 cas soit 68,2 %

La guérison a été l'aboutissement de cette forme avec négativation du test de Coombs direct:

dans 4 cas/15 cas soit 26,7 %

- l'évolution n'a pas pu être suivie suffisamment longtemps dans 4 cas.

Classement en guérison, rémission, poursuite de l'évolution et décès:

- l'évolution se fait vers la guérison

dans 8 cas soit 47,1 %

Parmi ceux ci 1 cas n'a pas eu de confirmation par un test de Coombs négatif: il s'agit d'une forme aigue. La guérison est quasiment certaine dans cette forme.

Le recul est en moyenne de 39 mois avec des extrêmes de 12 mois et de 11 ans

- l'évolution se fait vers la rémission:

plus d'anémie mais persistance d'un test de Coombs direct positif :

dans 1 cas soit 5,9 %

3 cas maintenant gueris sont restés à ce stade pendant une période allant jusqu'a 4 ans.

- l'évolution se poursuit :

dans 2 cas il s'agit d'une évolution continue malgré un traitement important de l'ordre de 30 mg de praduisolone par jour.

dans 1 cas il s'agit d'une forme à rechute apres splénectomie

Au total 3 cas soit 17,6 %

Dans les 2 premiers cas l'évolution dure depuis 18 mois.

Dans le 3 è cas la dernière rechute est guéri depuis 2 ans: il s'agit d'un syndrome d'Evans.

- l'évolution a abouti au décès :

dans 5 cas soit 29,4 %

dans 2 cas par hémolyse brutale après arrêt de la corticothérapie

ans 1 cas probablement par hémolyse

dans 1 cas par miliaire tuberculose , complication de la cortico-thérapie

dans 1 cas par insuffisance cardiaque globale

- l'évolution n'est pas suivie dés le début de la maladie

dans 4 cas

Tous ne sont pas gueris en effet un de ces cas est une malade qui a quitté la région parisienne au début de sa maladie.

- l'évolution n' a plus été suivie au bout de plusieurs mois ou de plusieurs années. Certains de ces malades ne sont pas gueris, d'autres n'ont pas eu la confirmation de la guerison =

dans 5 cas

Parmi ceux ci doit figurer des cas de guerison.

La traitement peut il influencer l'évolution :

- la corticothérapie seule a été utilisée :

dans 18 cas /26 soit 69,2 %

8 guerisons

1 rémission

2 évolutions en cours

2 décès

1 non suivi actuellement

4 non suivi dés le début

- l'association corticothérapie + immuno suppresseurs à été employée

dans 3 cas soit 11,5 %

3 décès

- les immuno suppresseurs isolés ont été employés

dans 1 cas soit 3,8 %

1 cas non suivi actuellement

- l'association ou la succession corticotherapie et splénectomie a été utilisée:

dans 4 cas soit 15,4 %

1 cas ou l'évolution se poursuit sous forme de rechutes

3 cas non suivis actuellement

La corticothérapie isolé donne ici le seul cas de guérison (8 cas) et l'unique cas de rémission. Mais il ne faut pas perdre de vue que la corticothérapie est une des meilleures armes, la préferée des thérapeutes actuellement. Son emploi a été systématique sauf dans un

cas où existe une contre indication. Elle a été employée isolée chaque fois qu'elle a été efficace. Les meilleurs résultats sont à son actif sans que l'on puisse affirmer une nette supériorité sur les immuno suppresseurs, ou sur la splénectomie après étude isotopique prouvant une séquestration splénique pure.

Il faut aussi étudier l'évolution en fonction des differents types d'auto anticorps responsable de l'anémie hémolytique. Dans cette série nous avons:

. 8 cas de guerison complète qui se répartissent en :

2 cas non classable dont 1 cas de type G actif à 4°

1cas au type G

3 cas au type mixte (GC' ou GMC')

1 cas au type MC'

1 cas au type agglutinines froides

. 1 cas de rémission

1 cas au type mixte

. 3 cas en évolution

2 ccas au type G

1 cas au type mixte

. 5 cas de décédés

2 cas au type G

2 cas au type mixte

1 eas au type agglutinines froides

. 5 cas ne sont pas suivis actuellement

1 cas de type auto anticorps chauds

2 cas au type mixte

2 cas au type agglutinines froides

. 4 cas ne sont pas suivis dés le début

1 cas au type auto anticorps chauds

3 cas au type agglutinines froides.

Si, arbitrairement , on élimine les 9 cas non suivis actuellement ou dés le début nous avons:

. 2 cas non classables

2 cas du guerison soit 100 %

. 5 cas au type G

1 cas gueris soit 20 %

2 cas en évolution soit 40 %

2 cas décédés soit 40 %

. 7 cas au type mixte

3 cas gueris soit 42,8 %

1 cas en remission soit 28,6 %

1 cas en evolution soit 14,3 %

2 cas décédés soit 14,3 %

. 1 cas au type MC'

1 cas guéris soit 100 %

. 2 cas aux agglutinines froides

1 cas guéris soit 50 %

1 cas décédé soit 50 %

Chaque échantillon est trop petit pour que l'on retrouve :

le pronostic favorable du type G

le pronostic défavorable du type agglutinines froides

qui sont habituels dans les autres séries.

La comparaison avec la série de 34 cas de R. Zittoun montre (Confer tableau)

- que la corticothérapie isolée donne de meilleurs résultats dans notre étude :

. 8 cas de guérison ici contre 6

. 1 cas de rémission contre 3

. 2 cas en évolution contre 6

Ce qui donne ici 9 cas /11 favorables soit 81,8 %

contre 9 cas/15 soit 60 %

- que la corticotherapie associée aux immuno suppresseurs donne:

. 0 cas de rémission contre 1

. 0 cas d'évolution chronique contre 4

Ce qui donne ici 0 cas /0 favorables

contre 1 cas/15 soit 20 %

- que la corticotherapie et la splénectomie donne

. ici 0 cas de guerison contre 2

. ici 0 cas de rémission contre 2

. ici 1 cas d'évolution contre 2

Donc ici 0 cas/1 favorables

contre 4 cas/6 soit 66,7 %

- que la corticotherapie + immunosuppresseurs + splénectomie donne

. 0 cas ici d'évolution contre 1 cas dont 1 cas non favorable dans la serie de Zittoun

- que l'abstention therapeutique a permis d'obtenir une guerison dans 1 cas de la serie de Zittoun.

En résumé si on ne garde que les cas gueris, en rémission ou en évolution, on obtient:

ici 8 guerisons contre 9

1 rémission contre 6

3 évolutions chroniques contre 13

donc ici 9 évolutions favorables contre 15

soit 75 % contre 53,6 %

Par rapport à la série de Zittoun on peut signaler:

- que jamais l'apparition d'un syndrome myeloprolifératif n'a été observé ici contre 1 cas chez un porteur de maladie des agglutinines froides

- selon le sexe l'évolution favorable a été retrouvée chez:

5 femmes et 4 hommes

contre 13 femmes et 2 hommes dans la serie de Zittoun

l'évolution défavorable a été retrouvé chez:

2 femmes et 6 hommes

contre 11 femmes et 8 hommes dans l'autre série.

On remarque un ecart portant surtout sur les proportions concernant les femmes: il faut rappeler que notre étude porta sur un ensemble e 13dfemmes et 13 hommes. Ici restant utilisables 7 femmes et 10 hommes contre 24 femmes et 10 hommes dans l'autre série.

- l'age moyen

des cas favorables est ici de 51 ans et 8 mois

contre 45 ans

des cas defavorable de 60 ans

contre 57 ans

- parmi les cas favorables nous avons

3 fois des auto anticorps chauds

4 fois des types mixtes

2 fois des auto anticorps froids

(agglutinines froides et C actif à 4°)

Chez Zittoun :

12 fois des auto anticorps chauds

3 fois des agglutinines froides

- parmi les cas défavorables nous avons:

4 fois des auto anticorps chauds

3 fois des types mixtes

1 fois des agglutinines froides.

C O N C L U S I O N

Notre étude a porté sur 45 malades atteints d'anémie hémolytique auto immune observés entre 1954 et 1973. Sur ce total 26 malades avaient une forme idiopathique et 19 une forme secondaire à une affection définie. Dans ce dernier cadre figurent 10 cas d'hémopathie (7 cas de leucose lymphoïde chronique, 1 cas de lymphosarcome et 2 cas de réticulosarcome), 3 cas de lupus érythémateux disséminé, 1 cas de polyarthrite rhumatoïde, 2 cas de cirrhose hépatique et 3 cas d'hépatite virale. Prés de 2/3 des malades avaient plus de 50 ans au début de leur maladie avec un maximum de fréquence entre 60 et 80 ans. Il n'y a pas de différence de répartition d'age entre les formes idiopathiques et secondaires.

Nous avons retrouvé une prédominance féminine (57,8 des cas), prédominance qui est plus nette pour les formes secondaires (68,4 %)

L'importance de l'anémie est très variable , mais dans près de 3/4 des cas ; le chiffre des globules rouges est inférieur à 3.000.000/mm3. Un ictère franc généralisé a été constaté dans 1/3 des cas et un subictère conjonctival dans un autre 1/3 des cas. Une splénomégalie est présente dans près de la moitié des cas (et dans 42 % des formes idiopathiques).

Le type de l'auto anticorps a été classé à partir de 1961 selon la classification actuelle : on retrouve ainsi 17,1 % de type IgG, 42,9 %

de type mixte, 11,4 % de type IgM-C', 5,7 % de type C', 17,1 % de type agglutinines froides et 5,7 % de type non classable.

Pour les formes idiopathiques les proportions respectives de ces différentes classes sont de 25 %, 45 %, 5 %, 0 %, 15 %, et 10 %.

10 cas ont été observés avant 1961: 4 cas d'auto anticorps chauds et 6 cas d'agglutinines froides.

L'etude isotopique des globules rouges a été pratiquée dans 10 cas. La séquestration était splénique pure dans 4 cas, splénique prédominante dans 4 cas hépatique dans 1 cas et diffuse dans 1 cas.

La corticothérapie a été utilisée dans la quasi totalité des cas, à des doses variant entre 20 et 100 mg de prednisone. Les immuno suppresseurs ont été employés dans 4 cas parmi les formes idiopathiques. la splénectomie a été réalisée dans 7 cas dont 4 cas idiopathiques .

Les transfusions ont été nécessaires dans 21 cas au total dont 12 cas idioapthiques.

L'évolution a été aigue (durée inferieur à 3 mois) dans 12 % des cas sur l'ensemble et dans 9 % des cas idiopathiques. Elle a été subaigue (durée inférieure à 6 mois) dans 15 % des cas et dans 9 % des seules formes idiopathiques. L'évolution a été chronique d'une seule tenue (superieure à 6 mois) dans 57,5 % des cas et dans 68,2 % des formes idiopathiques. Dans 15,2 % des cas l'évolution a été intermittente ainsi que dans 13,6 % des formes idiopathiques . L'évolution s'est faite vers la guerison dans 39,4 % des cas et les formes idiopathiques ont gueri dans 47,1 % des cas. Un état de rémission (chiffre de globules rouges normal, mais persistance d'un auto anticorps) a été observé dans 3 % des cas et 5,9 % des cas idiopathiques. Un état d'évolutivité (persistance de l'anémie même améliorée et de l'auto immunisation) a été constaté dans 15 ,2 % des cas et dans 17,6 % des formes idiopathiques. Le décès est intervenu dans 42,4% des cas et dans 29,4% des formes idiopathiques.

Dans l'ensemble de la serie la corticothérapie isolée ou non a entrainé apparemment la guerison dans 47,6 % des cas suivis avec un recul suffisant, et une rémission dans 4,8 % des cas .

En ce qui concerne les formes idiopathiques qui constituent une classe plus homogène, la corticotherapie seule a entrainé apparemment la guerison dans 47 % des cas suivis avec un recul suffisant. Dans 3 cas un traitement immuno suppresseur a été adjoint au traitement corticoide, dans les 3 cas les malades sont décédés.

Dans 4 cas l'échec de la corticotherapie a justifié une splénetimie: dans 3 cas les malades ont été perdus de vue et dans le dernier cas cela a été un échec. Le décés est intervenu dans 5 cas des cas (29,4 %) dont 3 fois du fait de l'anémie hémolytique, 1 fois par miliaire tuberculose et 1 fois par insuffisance cardiaque.

B I B L I O G R A P H I E

- CARCASSONE Y., FAVRE R., FOA J., BATTAGLINI P. et BRIDONNEAU C.
Etude clinique , étiologique et immuno hématologique de 13 cas d'Anémie Hémolytiques Auto Immunes - Marseille Médical 1973 N° 4 p. 249-262

- DREYFUS B., ROCHANT H., SULTAN C., TURPIN F.,
Les anémies hémolytiques à Auto anticorps

- GERBAL A., HOMBERG J.C., ROCHANT H;, PERRON L., SALMON C.,
Les auto anticorps d'Anémies hémolytiques acquises
I Analyse de 234 observations
II Nature, spécificité, interêt clinique et mécanisme de formation
Nouv. Revue Française d'Hématologie Tome 8 p. 155 et P. 351 .1968

- DREYFUS B., ROCHAND H., SULTAN C.,
Anémies hémolytiques par auto anticorps
Etude clinique - Revue du Praticien Tome XVII (1967) N° 17
.°; 2415- 2429

- HABIBI B.,
Contribution à l'étude clinique et biologique des anémies hémolytiques "auto immunes " de l'enfant et de l'adolescent (a propos de 82 observations) THESE PARIS - Lariboisière Saint Louis N° 167 1971

- HABIBI B., SCHAISON G.

Anémias hémolytiquas auto immunas de l'enfant at da l'adolascant

(à propos da 82 observations)

Actualités hématologiquas 1973 septième séria p. 120-133

- HABIBI B., HOMBERG J.C., SCHAISON G., SALMON C.,

Auto immunas Hémolytic Anémia in childran a raview of 3 0 casas

Am Journal of madecina Jan '4 Vol 56 N° 1 p. 61 à 69

- SALMON C., at GERBAL A.

Etuda immunologiqua das Anémias hémolytiquas avac auto anticorps

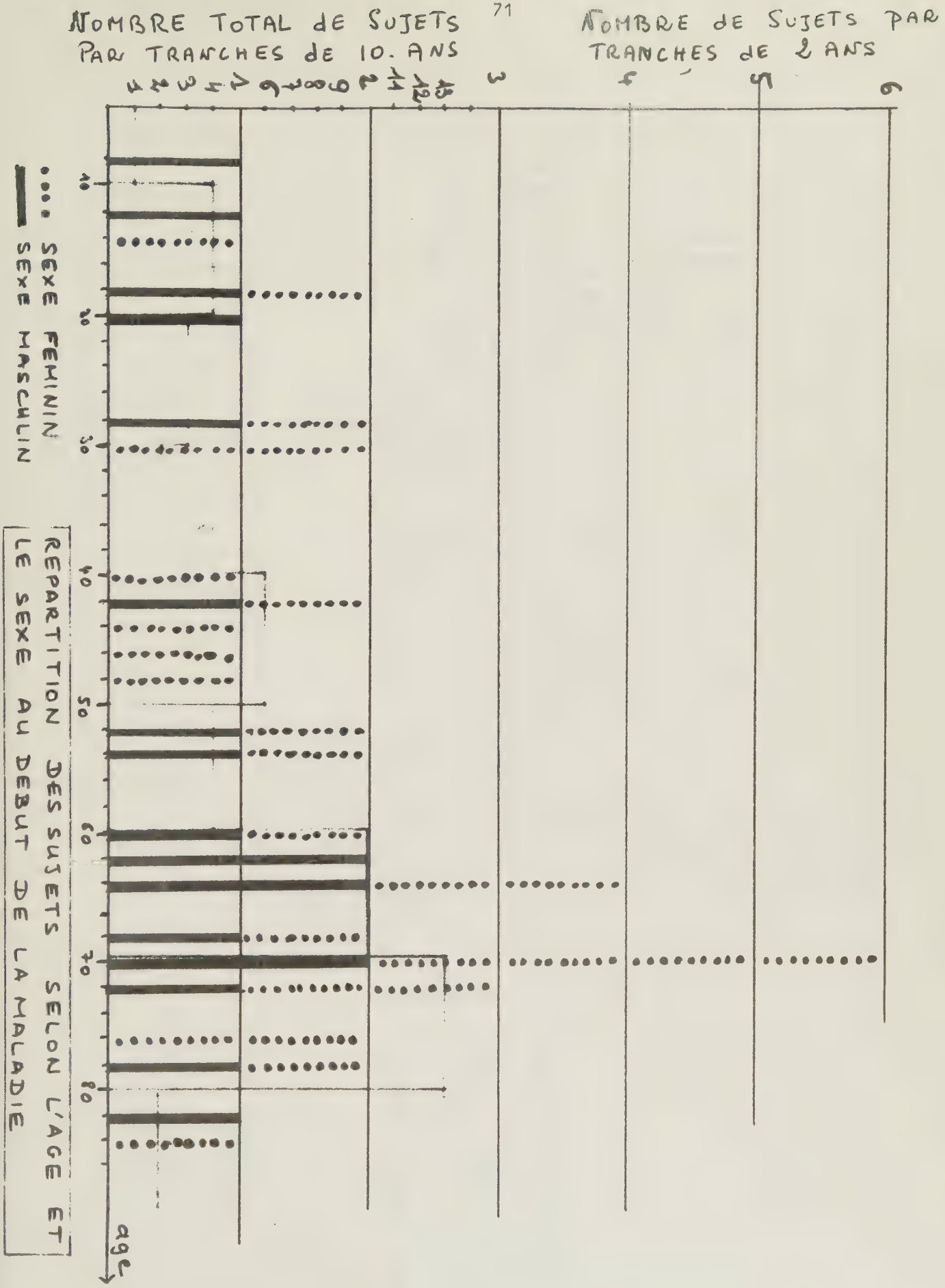
Ravua du Pratician toma XVII N° 17 p. 2431-46 (1967)

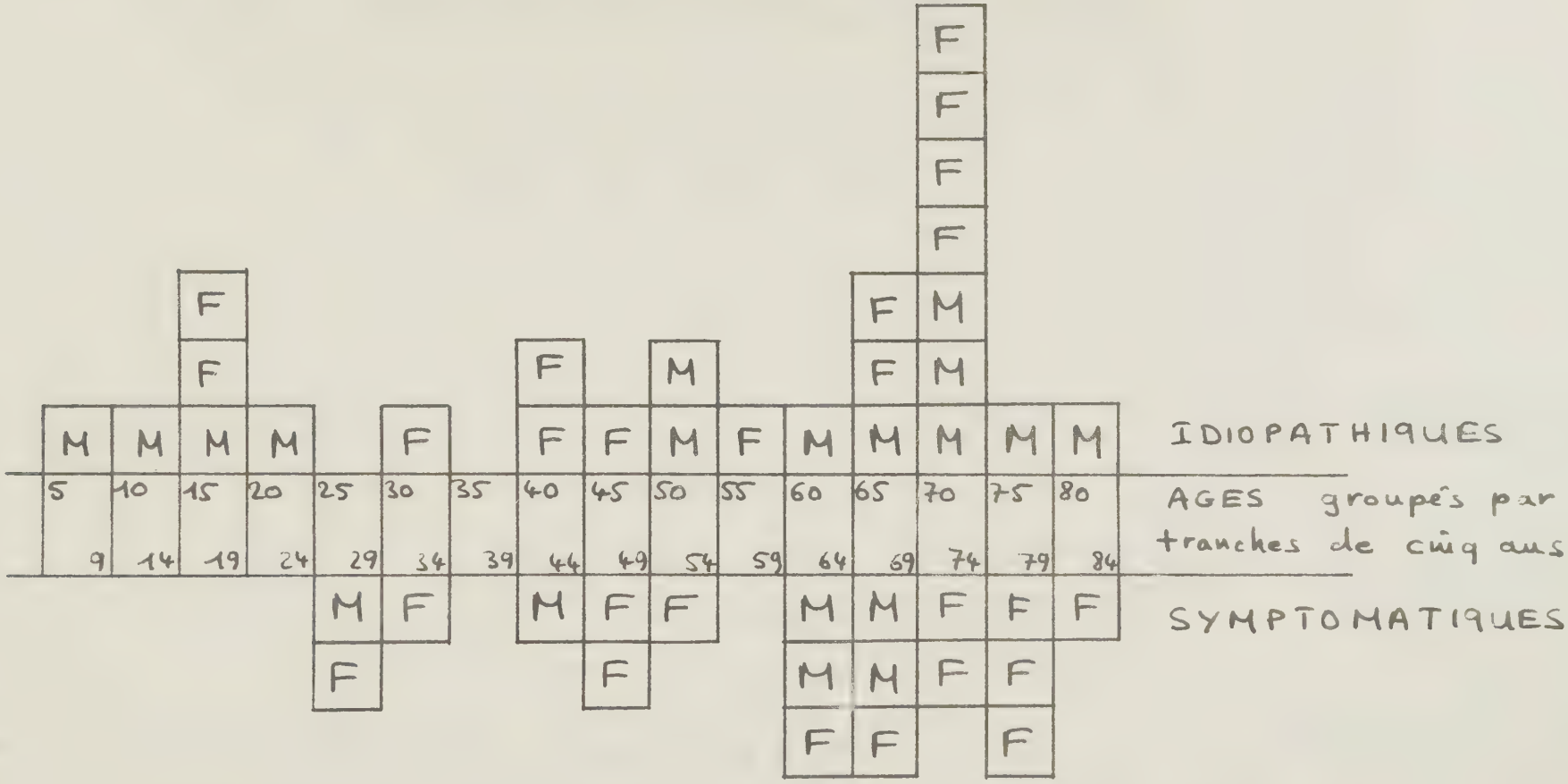
- ZITTOUN R., DROZ J.P. da CARBONNIERE C., BERNADOU A., BILSKI-PASQUIER G.

at BOUSSER J.

Evolution das anémias hémolytiquas auto immunes idiopathiques.

Annalas da Mad interna Avril 1973, 124, N° 4 pp 313-316.


NOMBRE TOTAL DE SUJETS PAR TRANCHES DE 10. ANS
NOMBRE DE SUJETS PAR TRANCHES DE 2 ANS
SEXE FEMININ
SEXE MASCULIN
REPARTITION DES SUJETS SELON L'AGE ET LE SEXE AU DEBUT DE LA MALADIE
age



Répartition en fonction de l'age et du sexe des anémies hémolytiques auto immunes idiopathiques et secondaires.

Ancienne Classification	Anémies hémolytiques à autoanticorps chauds	Anémies hémolytiques à autoanticorps froids	Anémies hémolytiques à hémolysine bithermique
Nouvelle Classification	Test de Coombs – spécificité direct Ig G anti Rh Ig A anti Rh Ig G ± Ig M + C anti Rh + I Ig M + C ? C ?	test de Coombs – spécificité direct Ig M + C anti I, i, Sp1	Test de Coombs – spécificité direct C ± Ig G anti P

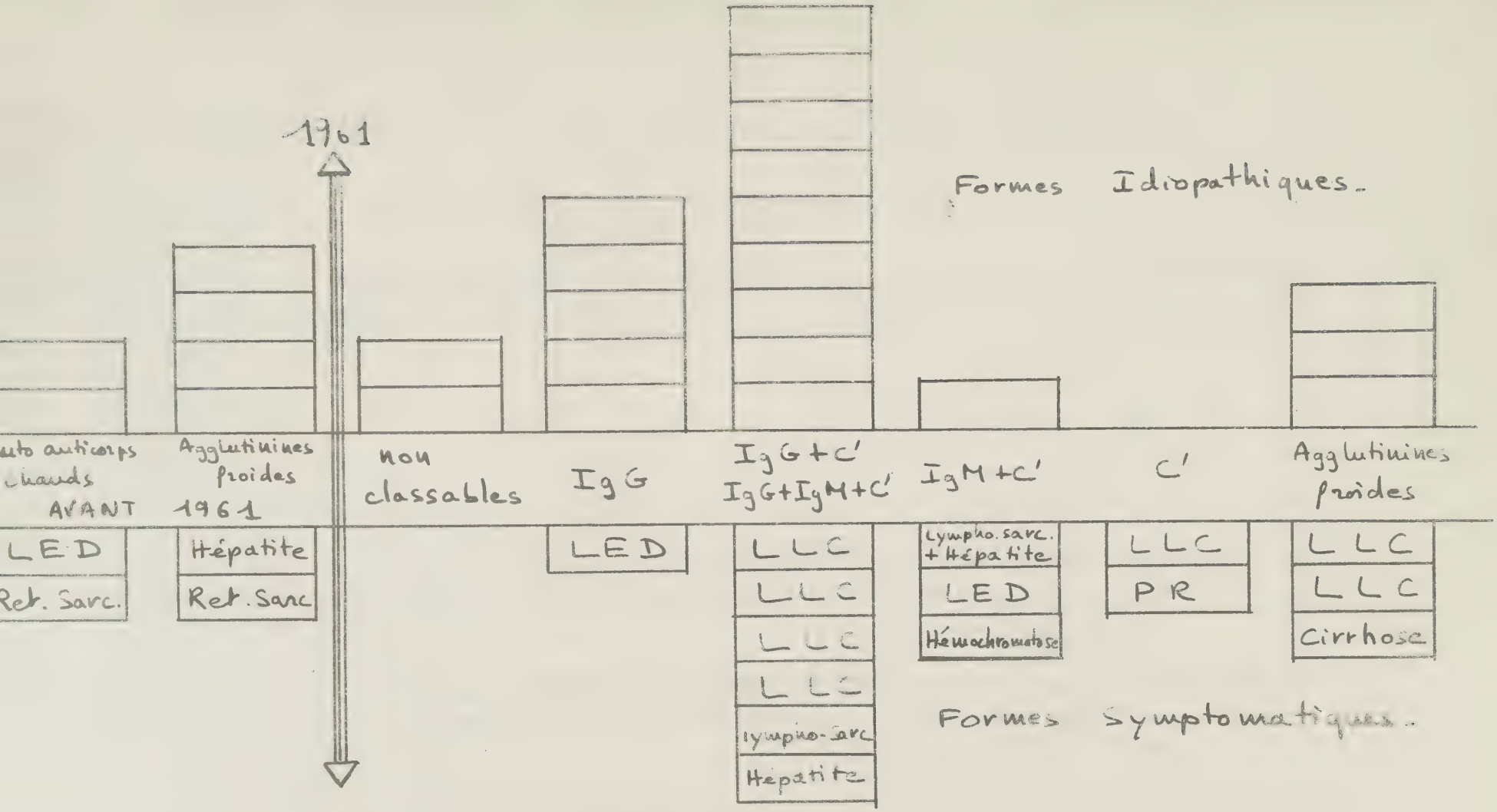
Classement habituel des différents types d'examen d'immuno hématologique.

type	Anticorps fixés sur les hématies IgG	IgA (1)	IgM	C'3 C'4	Agglutinines Froides sériques	Spécificité usuelle
I IgG	+	−(2)	−	−	−	Anti Rh
II Mixte	+	−(2)	±	+	±(4)	Anti Rh + parfois hémolysines Froides non spécifiques et anti I
III Complément	−	−	−(3)	+	−	parfois hémolysines Froides non spécifiques
IV Agglutinines Froides	−	−	±	+	+	anti I, i, Sp1 + parfois hémolysines Froides
V Hémolysine de Donath-Landsteiner	−(3)	−	−	+	−	anti P

(1) Les IgA sont rarissimes (2/767)
(2) Réaction exceptionnellement positive
(3) Réaction parfois positive
(4) Agglutines froides chez 7 % des patients.

CLASSEMENT DES DIFFERENTS TYPES DE TEST DE COOMBS DIRECT POSITIF

D'après Habibi Am. journal of Médecine



Test de Coombs direct des 45 observations

Dossiers	Tests de Coombs Type	Spécificité de l'éluat	titre des Agglutinines froides	Etiologies	Particularités.
M. DAV	+			LED	
J. ZAJ	+			Réticulo-sarcome	
R. MAW	A.F			Hépatite virale	
J. ZANN	A.F			Réticulo sarcome	Avant 1961
D. LER	→	n/		LED	
F. BRU	G C'	+		LLC	
H. ELI	G C'			LLC	
M FRAN	G C'			LLC	
E. LAV	G C'	+		Hépatite virale	
L. HEY	G C'	E		LLC	
A. THO	G MC'	+/I+C	1/256	Lymphosarcome	
L. GLA	MC	I+C	1/20	LED	
M.L. LIN	MC	(+)	1/5	Lymphosarcome+hépatite	avec antigène Australie
J. ZAN	MC'	I	1/16	cirrhose hépatique	hémochromatose.
A BLI	C'	I		LLC	Pas d'agglutinines froides
G. DES P	C'			Polyarthrite Rhumatoïde	Anticorps antinucléaire à 1/40e
P. BAS	MC'	I	1/2000	Cirrhose Hépatique	Anticorps Australie
L. FRI	MC'	Sp 1	1/512	LL-	Etude de spécificité sans-
T. LIC	MC'	I+C	1/1024	L-C	

Examen immuno-hématologique des 11 observations d'anémie hémolytiques auto immunes secondaires.

Dossiers	Tests de Coombs			Particularités
	Type	Spécificité de l'éluat	titre des agglutinines froides libres	
L. CUG	+			
A. TUT	+			
G. BOU	AF		1/64	
E. DUV	AF		1/64	
J. FRAD	AF		1/640	
M. MOF	AF		1/128	Avant 1961
V. KOU	G	+		IgG Fixée active à 4°C
H. NDO	(+)			PURPURA Thrombopénique — non classables.
P. CLA	G	e, le		Purpura thrombopénique
J. DESG	G			Anticorps anti leucocytes.
L. DEV	G			Anticorps libres sériques
N. DIE	G	+		Anticorps antinoyaux - Waaler Rose + latex -.
MR. LEG	G			Anticorps antithyréoglobuline à titre faible.
M.T. AUG	GMC'	I + i		
L. BAR	GMC'	nl / i	1/1000	
A. CAZ	GC'			
P. CHA	GC'			
J.C. GEN	GC'			
E JON	GMC'	nl+pdl/I+i	1/64	Purpura thrombopénique
M LEC	GC'			
F LUP	GMC'	nl+pdl		Latex et Waaler Rose positif
M RET	GC'			Purpura thrombopénique - anticorps antinoyaux.
S CIN	MC'	I + i	1/32	
M. BER	MC'	I	1/64	
R. RIT	MC'	I	1/512	mal. chronique des AF. présence d'auto-hémolysine.
F. ROU	MC'	I	1/128	maladie chronique des AF.

Examen immunohématologique des 26 observations d'anémies hémolytiques auto-immunes idiopathiques.

Dossier	Coombs direct.	Etiologie	Lieu de séquestration	splénectomie âge	splénectomie année	Résultat.
AUG	Mixte	Sans	Splénique pure	28	1968	immédiat favorable - non suivie.
CHA	Mixte	Sans	Splénique pure	12	1970	non suivi.
CLA	G	Sans	——	18	1952	Il s'agit d'un syndrome d'Evans. Rémission - nouvel accès en 1971 (crise d'hémolyse).
LIO	AF	LLC	Splénique prédominante	78	1972	Décès par septicémie 1 mois après splénectomie.
SAU	Auto anticorps chauds	Réticulo sarcome	——	28	1954	Décès rapide par réticulo sarcome
TUT	Auto anticorps chauds	Sans	——	44	1959	non suivi.

6 cas de Splénectomie thérapeutique.

Evolution des anémies hémolytiques auto-immunes idiopathiques en fonction de la thérapeutique employée.

Traitement	Guérison	Rémission	Evolution	Décès	non suivis Actuellement	non suivis dès le début
Corticoïde	8 (6)	1 (3)	2 (6)	2 (4)	1	4
Corticoïde + immunomodépresseurs		(1)	(4)	3 (1))		
Corticoïde + splénectomie	(2)	(2)	1 (2)		3	
Corticoïde + splénectomie + immunosuppresseurs			(1)	(1)		
immunosuppresseurs seuls					1	
Rien	(1)					

Comparaison entre la série de R. Zittoun (chiffre entre parenthèses) et les 26 cas de cette série -

Il y a 34 cas dans la série de R. Zittoun.

		Formes Idiopathiques		Formes Symptomatiques		Ensemble	
		/26	%	/19	%	/45	%
AGE	0 - 9 ans	1	3,8	0	0,0	1	2,2
	10 - 19 ans	4	15,4	0	0,0	4	8,9
	20 - 29 ans	2	7,7	1	5,3	3	6,7
	30 - 39 ans	0	0,0	2	10,5	2	4,4
	40 - 49 ans	3	11,5	3	15,8	6	13,3
	50 - 59 ans	3	11,5	1	5,3	4	8,9
	60 - 69 ans	4	15,4	6	31,6	10	22,2
	70 - 79 ans	8	30,8	5	26,3	13	28,9
	80 - 89 ans	1	3,8	1	5,3	2	4,5
SEXE	Masculin	13	50,0	6	31,6	19	42,2
	Féminin	13	50,0	13	68,4	26	57,8
ETUDE CLINIQUE							
PALEUR =	très intense	3	11,5	3	15,8	6	13,3
	intense ou peu intense	9	34,6	5	26,3	14	31,1
	non notée	14	53,9	11	57,9	25	55,6
SIGNES FONCTIONNELS	très intenses	3	11,5	3	15,8	6	13,3
	intenses ou peu intenses	13	50,0	8	42,1	21	46,7
	non notés	10	38,5	8	42,1	18	40,0
ICTERE	Franc, généralisé	9	34,6	5	26,3	14	31,1
	Subictère conjonctival	10	38,5	6	31,6	16	35,6
	non noté ou absent	7	26,9	8	42,1	15	33,3
SPLENOMEGALIE							
Importante, supérieure à 4 cm sous le rebord costal		5	19,2	3	15,8	8	17,8
0 à 4 cm sous le rebord costal		6	23,1	7	36,8	13	28,9
absente		15	57,7	9	47,4	24	53,3
COULEUR DES URINES	très foncée	2	7,7	0	0,0	2	4,4
	foncée	10	38,5	8	42,1	18	40,0
	non notée	14	53,8	11	57,9	25	55,6
Phénomènes vasomoteurs et coloris des extrémités au froid		2	7,7	0	0,0	2	4,4

ETUDE BIOLOGIQUE		Idiopathiques /26	Idiopathiques %	Secondaires /19	Secondaires %	Ensemble /45	Ensemble %
HEMOGRAMME							
Globules Rouges	moins de 1 M/mm³	4	15,4	0	0,0	4	8,9
	1 à 2 M/mm³	7	26,9	10	52,7	17	37,8
	2 à 3 M/mm³	8	30,8	4	21,0	12	26,7
	3 à 4 M/mm³	5	19,2	5	26,3	10	22,2
	plus de 4 M/mm³	1	3,8	0	0,0	1	2,2
	incomptables	1	3,8	0	0,0	1	2,2
Hémoglobine	moins de 7,5 g/100	4	16,7	8	47,1	12	29,3
	7,5 à 12 g/100 ml	6	25,0	4	23,5	10	24,4
	supérieur à 12 g/100 ml	2	8,3	1	5,9	3	7,3
	moins de 50%	7	29,2	3	17,6	10	24,4
	51 à 75%	5	20,8	1	5,9	6	14,6
	non notée	2	—	2	—	4	—
Volume globulaire moyen	Supérieur à 95 µ³	10	90,9	9	81,8	19	86,4
	80 à 95 µ³	1	9,1	2	18,2	3	13,6
Teneur Globulaire Moyenne en Hémoglobine	> 32 µµ	6	60,0	5	62,5	11	61,1
	26 à 32 µµ	3	30,0	2	25,0	5	27,8
	< 26 µµ	1	10,0	1	12,5	2	11,1
Concentration Globulaire Moyenne en Hémoglobine	< 31%	3	30,0	3	33,3	6	31,6
	31 à 36 %	7	70,0	6	66,7	13	68,4
Leucocytes	< 4.300/mm³	3	11,5	5	26,3	8	17,8
	4300 à 10.000/mm³	16	61,5	6	31,6	22	48,9
	10.000 à 20.000/mm³	4	15,4	5	26,3	9	20,0
	> 20.000/mm³	3	11,5	3	15,8	6	13,3
Lymphocytes	< 500/mm³	0	0,0	3	15,8	3	7,3
	500 à 1500/mm³	8	36,4	2	10,5	10	24,4
	1500 à 4000/mm³	12	54,5	9	47,4	21	51,2
	4000 à 10.000/mm³	2	9,1	2	10,5	4	9,8
	> 10.000/mm³	0	0,0	3	15,8	3	7,3
	non fait	4	—	0	0,0	4	—
Myélémie		8	30,8	13	68,4	21	46,7
Erythroblastes dans le sang		9	34,6	5	26,3	14	31,1
Réticulocytes dans le sang	< 100.000/mm³	3	15,8	6	31,6	9	23,7
	100.000 à 500.000/mm³	13	68,4	9	47,4	22	57,9
	> 500.000/mm³	3	15,8	4	21,0	7	18,4
	non connus	7	—	0	—	7	—

		Idiopathiques		Symptomatiques		Ensemble.	
		/26	%	/19	%	/45	%
Plaquettes	< 100.000/mm³	3	13,0	2	10,5	5	11,9
	100.000 à 450.000/mm³	17	73,9	17	89,5	34	81,0
	> 450.000/mm³	3	13,0	0	0,0	3	7,1
	non connues	3	—	0	—	3	—
Bilirubine libre ou bilirubine indirecte.	> 8 mg/l	15	88,2	12	100,0	27	93,1
	⩽ 8 mg/l	2	11,8	0	0,0	2	6,9
	non connue	9	—	7	—	16	—
Fer sérique	> 130 γ/100 ml	9	64,3	7	46,7	16	55,2
	80 à 130 γ/100 ml	4	28,6	3	20,0	7	24,1
	< 80 γ/100 ml	1	7,1	5	33,3	6	20,7
	non connu	12	—	4	—	16	—
Urobiline dans les urines	+++ et ++	5	41,7	6	50,0	11	45,8
	+ et traces	5	41,7	4	33,3	9	37,5
	recherchée mais absente	2	16,6	2	16,7	4	16,7
Haptoglobine	< 0,50 g/l	5	100,0	4	80,0	9	90,0
	> 0,50 g/l	0	0,0	1	20,0	1	10,0
Lactico déshydrogénase	> 200 mU/ml	1	—	3	—	4	—
MYELOGRAMME	non connu	13	—	6	—	19	—
	Richesse élevée	8	80,0	6	50,0	14	63,6
	Richesse normale	2	20,0	6	50,0	8	36,4
Ligne érythrocytaire	< 8/100	0	0,0	1	7,7	1	3,8
	8 à 30 cellules/100	1	7,7	5	38,5	6	23,1
	30 à 40 cellules/100	3	23,1	0	0,0	3	11,5
	> 40 cellules/100	9	69,2	7	53,8	16	61,6
Ligne lymphocytaire	< 3/100	2	15,4	3	23,1	5	19,2
	3 à 17 cellules/100	11	84,6	7	53,8	18	69,2
	18 à 39 cellules/100	0	0,0	1	7,7	1	3,9
	> 40 cellules/100	0	0,0	2	15,4	2	7,7
Plasmocytes	0 à 2 cellules/100	13	100,0	11	84,6	24	92,3
	> 2 cellules/100	0	0,0	2	15,4	2	7,7
Exploration isotopique		7	26,9	3	15,8	10	22,2
1/2 vie des hématies	< 10 jours	4	57,1	2	66,7	6	60,0
	10 à 22 jours	3	42,9	1	33,3	4	40,0
Lieu de séquestration	Splénique pure	3	42,9	1	33,3	4	40,0
	Splénique prédominante	2	28,6	2	66,7	4	40,0
	autre lieu	2	28,6	0	0,0	2	20,0

		Idiopathiques /26	%	Symptomatiques /19	%	Ensemble /45	%
Protides sanguins	Globulines < 15 g/l	0	0,0	0	0,0	0	0,0
	15 à 27 g/l	7	36,8	9	50,0	16	43,2
	> 27 g/l.	12	63,2	9	50,0	21	50,8
	Gamma Globulines < 9 g/l	3	16,7	4	25,0	7	20,6
	9 à 15 g/l	8	44,4	7	43,7	15	44,1
	> 15 g/l	7	38,9	5	31,3	12	35,3
TEST de Coombs direct.							
Avant 1961	Auto anticorps chauds	2	33,3	2	50,0	4	40,0
	Agglutinines froides	4	66,7	2	50,0	6	60,0
Après 1961	non classable	2	10,0	0		2	5,7
	G	5	25,0	1	6,7	6	17,1
	Mixte GMC' ou GC'	9	45,0	6	40,0	15	42,9
	MC'	1	5,0	3	20,0	4	11,4
	C'	0	0,0	2	13,3	2	5,7
	Agglutinines froides	3	15,0	3	20,0	6	17,1
TRAITEMENT							
Transfusions : sang ou culots globulaires		12	46,2	9	47,4	21	46,7
corticothérapie	≤ 40 mg/j	15	57,7	12	63,2	27	60,0
	> 40 mg/j (prednisone)	7	26,9	5	26,3	12	26,7
	autre	3	11,5	1	5,3	4	8,9
	non réalisée	1	3,9	1	5,3	2	4,4
Immuno Suppresseurs		4	15,4	8	42,1	12	26,7
Splénectomie		4	15,4	2	10,5	6	13,3
EVOLUTION Formes Aigues	Sures	1	4,5	0	0,0	1	3,0
	Probables	1	4,5	2	18,2	3	9,1
Formes Subaigues	Sures	2	9,1	0	0,0	2	6,1
	Probables	0	0,0	3	27,3	3	9,1
Formes intermittentes		3	13,6	2	18,2	5	15,2
Formes chroniques		15	68,2	4	36,4	19	57,5
dont formes guéries		4	26,7	0	0,0	4	21,1 %
cas non suivis suffisamment longtemps.		4	—	8	—	12	—

	Formes Idiopathiques /26	%	Formes symptomatiques /19	%	Ensemble /45	%
Evolution :						
– guérison	8	47,1	5	33,2	13	39,4
– rémission	1	5,9	0	0,0	1	3,0
– actuellement en évolution						
avec corticothérapie : 30 mg	2	17,6	0		2	15,2
rechutes	1		2	13,5	3	
– décès	5	29,4	9	56,3	14	42,4
– non suivie dès le début	4	—	3	—	7	—
– non suivie actuellement	5	—	0	—	5	—

Vu, le président de Thèse

Pr. DEBRAY

Vu le Doyen de la Faculté
SAINT ANTOINE

Pr. DEBRAY

Vu et permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris

R. MALLET